

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON I

UER FACULTE DE MEDECINE GRANGE - BLANCHE

ANNEE 1980 - N° 9

SYNDROME DE BUDD CHIARI PAR MALFORMATION STENOSANTE ET THROMBOSE DU CARREFOUR CAVO - SUS - HEPATIQUE

TRAITEMENT DIRECT SOUS CIRCULATION EXTRA - CORPORELLE.

THESE PRESENTEE A L'UNIVERSITE CLAUDE - BERNARD LYON I

ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 8 JANVIER 1980

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

PAR : **GEORGES KEPENEKIAN**

NE LE 9 AOÛT 1949

A LYON 2° (RHONE)

Président de l'Université : Pr.D. GERMAIN
Vice-Président : Pr. E. ELBAZ
Deuxième vice-Président : M.E. OUDIN
Troisième vice-Président : Mle A. ECHALON

Secrétaire Général : M. RAMBAUD.

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

MEDECINE : GRANGE-BLANCHE : Directeur M. le Professeur SALLE
ALEXIS CARREL : Directeur M. le Professeur MORNE
LYON-SUD : Directeur M. le Professeur NORMAND
LYON-NORD : Directeur M. le Docteur J.P. PASQUIER (MCA)
Directeur Honoraire : M le Professeur BERTOYE.

BIOLOGIE HUMAINE : Directeur : M. le Docteur J.P. REVILLARD (MCA)

TECHNIQUE DE READAPTATION : Directeur : M. Le Professeur A. MORGON

SCIENCES PHARMACEUTIQUES : Directeur : M. le Professeur C.A.BIZOLLON

SCIENCES ODONTOLOGIQUES : Directeur M. le Docteur R. VINCENT

INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE

Président du Conseil d'UER M. le Docteur
J.J. COMTET (MCA)
Directeur : M.A. MILLON

MATHEMATIQUES : Directeur M. le Professeur PICARD P.

PHYSIQUE : Directeur M. le Professeur DELMAU J.

CHIMIE et BIOCHIMIE : Directeur M. Le Professeur HUET

SCIENCES DE LA NATURE : Directeur M. le Professeur R. GINET

SCIENCES PHYSIOLOGIQUES : Directeur Mle le Professeur J.F. WORBE

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N° 1

Directeur : M.A. VILLE (Maitre de conférences)

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N° 2

Directeur M.J. GALLET (Directeur ENSAM)

PHYSIQUE NUCLEAIRE : Directeur M; le Professeur GUSAKOW

MECANIQUE : Directeur Mle le Professeur G. COMTE-BELLOT

OBSERVATOIRE : Directeur M.G. MONNET (Astronome adjoint)

COMPOSITION DU JURY

PRÉSIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR P. MARION

ASSESSEURS : MONSIEUR LE PROFESSEUR F. PINET
MONSIEUR LE PROFESSEUR J. DESCOTES
MONSIEUR LE PROFESSEUR J. BAULIEUX



A MA MERE,

Ce travail lui est dédié en témoignage de ma
profonde reconnaissance pour tout le dévouement
et la patience dont elle a su faire preuve.

A LA MEMOIRE DE MON PERE,

Son absence en ce jour est une grande tristesse
pour moi. Il aurait été si heureux...

A MON GRAND-PERE,
A MA GRAND-MERE,

Ils représentent mes racines profondes.
Que ce travail soit un modeste témoignage de
mon affection.

A MA SOEUR,
Elle sait tout l'attachement que je lui porte.

A TOUTE MA FAMILLE,

A TOUS MES AMIS.

A VOUS DEUX.

A Monsieur le Professeur P. MARION
Mon Maître et Président de Thèse

Vous m'avez d'abord accueilli dans votre laboratoire "Coeur Artificiel". C'est là que vous m'avez tout appris : la foi dans ce qui semble parfois l'utopie, le souci de guérir et la puissance de travail.

Vous avez bien voulu me confier ce travail qui vous tient particulièrement à coeur, j'espère ne pas vous avoir déçu.

C'est aujourd'hui un grand honneur pour moi de compter parmi vos collaborateurs et de vous avoir comme Président de Thèse.

A Monsieur le Professeur F. PINET

Mon juge,

Il ne m'a pas été donné au cours de mes études de bénéficier de votre enseignement. Malgré cela, je suis honoré de compter parmi les juges de cette thèse une personnalité dont chacun reconnaît la haute compétence et les qualités humaines. Soyez assuré de ma profonde reconnaissance.

A Monsieur le Professeur J. DESCOTES

Mon juge,

Vous m'avez accueilli dès mon externat dans votre laboratoire de Chirurgie Expérimentale. C'est dans ce domaine que j'ai pu apprécier votre autorité et vos qualités de novateur. Qu'il me soit permis de vous témoigner l'expression de ma gratitude et mon profond respect.

A Monsieur le Professeur J. BAULIEUX

Mon juge,

Votre enthousiasme, votre passion de la chirurgie, votre brio associés à vos qualités humaines que j'ai pu apprécier dans des circonstances douloureuses font mon admiration. Votre présence au jury de cette thèse est un grand honneur pour moi.

A nos Maîtres dans les hôpitaux,

Externat :

- Monsieur le Professeur P. MICHAUD
- Monsieur le Professeur P. GIRARD
- Monsieur le Professeur P. BUFFARD
- Monsieur le Professeur F. MOTTIN
- Monsieur le Docteur F. ARCADIO
- Monsieur le Professeur G. VIGNON

Internat de l'Hôpital Saint-Joseph :

- Monsieur le Professeur J. CIBERT
- Monsieur le Docteur M. COGNAT
- Monsieur le Docteur J. DESBROSSES
- Monsieur le Docteur C. MATHON

Internat de l'Hôpital de Roanne :

- Monsieur le Docteur REVELIN

A Georges DUREAU,

Vous avez guidé mes premiers pas dans la Chirurgie
et plus encore dans la Chirurgie Expérimentale.
C'est toujours une grande joie pour moi de travailler
avec vous : j'espère que cela durera encore
longtemps.

A Yves HEYNEN,

Qui m'a si bien soutenu dans mes moments de doute

A TOUS MES AMIS DE L'INTERNAT DE Saint-Joseph,

A TOUS CEUX QUI M'ONT AIDE DANS CE TRAVAIL,

- Mihran AMTABLIAN
- Madame L. TROADEC
- Madame A. BERENGER
- Mademoiselle M.J. HAROUTUNIAN

PLAN

	<i>pages</i>
<i>HISTORIQUE ET EVOLUTION DES IDEES</i>	<i>1</i>
<i>RAPPEL ANATOMIQUE ET EMBRYOLOGIQUE</i>	<i>4</i>
<i>NOS OBSERVATIONS</i>	<i>13</i>
<i>ANATOMIE - PATHOLOGIQUE</i>	<i>30</i>
<i>PHYSIO - PATHOLOGIQUE</i>	<i>39</i>
<i>ETIOPATHOGENIE</i>	<i>45</i>
<i>CLINIQUE</i>	<i>50</i>
<i>TRAITEMENT</i>	<i>63</i>
<i>CONCLUSIONS</i>	<i>103</i>
<i>BIBLIOGRAPHIE</i>	

HISTORIQUE

ET

EVOLUTION DES IDEES

Les premières descriptions de cette affection furent anatomiques et c'est semble-t-il LAMBRON qui le premier en 1842 rapporte "une phlébite d'une veine sus-hépatique due au voisinage d'un abcès métastatique ouvert dans le tronc même de cette veine"

BUDD , en 1846, rapporte dans son traité "Diseases of liver" deux cas d'abcès ouverts dans les veines sus-hépatiques , il écrit : "le pus coagule le sang et ainsi engorge la veine, entraînant l'inflammation suppurative de sa surface interne".

En 1899, CHIARI, après avoir rapporté les observations de ROSENBLATT, SCHUPPEL et HAINSKI qui avaient décrit des thromboses des veines sus-hépatiques secondaires à une inflammation de voisinage, reprend l'examen de trois autopsies et conclut : "il s'agit d'une inflammation se produisant dans la paroi de la veine qui à l'exclusion du premier cas, concerne exclusivement l'intima - mais qui, dans ce premier cas, existe, beaucoup moins avancée, dans l'adventice - représentant ainsi toujours une endophlébite. Cette phlébite se localise dans les trois cas de la même façon, c'est à dire toujours à l'extrémité proximale des veines hépatiques et s'étend dans le troisième plus gravement, vers le coté périphérique des veines hépatiques. Elle tend nettement vers l'obstruction et par elle, en est arrivée de multiples fois à une obstruction totale. Elle suit toujours un processus entièrement autonome, indépendant des modifications du voisinage et non secondaire à une thrombose antérieure . CHIARI est ainsi en présence d'une nouvelle entité anatomo-pathologique qu'il appelle : "endophlébite primitive des veines sus hépatiques avec thrombose secondaire".

La période clinique est ouverte . HESS 1905 présente une revue de vingt trois cas. En 1912, THOMPSON et TURNBULL en publient deux nouveaux cas . NISHIKAWA analyse en détail l'affection à propos de dix cas (1918) dont trois présentent une sténose de la veine cave inférieure dans la traversée diaphragmatique

La définition admise durant cette période semble apposer la maladie de BUDD - CHIARI où l'obliteration est purement ostiale au syndrome de BUDD - CHIARI où l'obstruction se situe au niveau des troncs des veines sus-hépatiques ou de leurs branches. Il faudra attendre 1951 pour que FRULHING propose une définition plus large étendant le syndrome de BUDD - CHIARI "à toutes les obstructions des veines sus-hépatiques qu'elles soient primitives ou secondaires, dues à des affections locales ou manifestations d'affections générales qu'elles aient ou non donné des signes cliniques caractéristiques".

PARKER en 1959 collige 236 observations et précise les différents aspects cliniques et étiologiques mais aussi les lésions histologiques ouvrant ainsi la période diagnostique.

En France il faut citer à la même époque les travaux de L.LEGER, BOURGEON, GUNTZ et surtout l'apport de l'école de CAROLI.

Mais l'anatomie pathologique s'est compliquée par la mise en évidence de deux types de lésions supplémentaires.

- DON O GORE, STUART et BRAS (1954) découvrent chez des enfants jamaïcains un tableau clinique proche du BUDD - CHIARI, mais avec une thrombose des branches d'origine des vaisseaux sus-hépatiques consécutive à une intoxication chronique par des alcaloïdes toxiques (Sénéécées, Crotalaria) . C'est la maladie veino-occlusive.
 - en 1962 l'école japonnaise (KIMURA) après la première description d'une membrane anormale de la VCI dans son segment rétro-hépatique par OSLER (1879) rattache cette anomalie au syndrome de BUDD - CHIARI.
- Depuis de nombreux cas de ce type ont été rapportés ; ils posent un problème thérapeutique différent.

Au total il apparait qu'aujourd'hui, on doit inclure dans la définition du syndrome de BUDD - CHIARI tous les obstacles à l'évacuation du sang hépatique, qu'ils siègent :

- au niveau des gros troncs ou de leurs ostia.
- ou au niveau de la veine cave inférieure après leur abouchement (membrane, stenose ou thrombose).

Ainsi se trouve définie, au moins pour l'attitude chirurgicale la pathologie du CARREFOUR CAVO-SUS-HEPATIQUE.

La connaissance de ce syndrome a plus récemment progressé grâce à l'apport des explorations angiographiques (cavographie par voie haute et basse, phlébographie transcutanée hépatique, artériographie cinéangiographie).

L'évolution thérapeutique a suivi une voie parallèle à l'évolution des connaissances cliniques et angiographiques.

On est passé ainsi des constatations d'autopsie aux premières tentatives thérapeutiques. Les premières interventions pratiquées furent des dérivations porto-caves (plus particulièrement la spléno-rénale - 1948).

L'étape suivante fut constituée par les dérivations plus spécifiques : porto-pulmonaire ; porto-atriale ; cavo-cave.

La dernière étape est celle de l'abord direct des lésions ; elle permet une chirurgie de la cause et non des effets.

C'est dans ce cadre que nous proposons un procédé chirurgical qui nous a donné des résultats encourageants.

RAPPEL ANATOMIQUE ET EMBRYOLOGIQUE

I - MORPHOLOGIE DES VEINES SUS-HEPATIQUES

1. Origine des veines sus-hépatiques

Le sang arrivé au lobule hépatique par l'artère hépatique et la veine porte sort du lobule par la veine intra-lobulaire. Celles-ci se jettent en dehors des lobules dans les veines sub-lobulaires. Ces veines sub-lobulaires après un trajet toujours très court s'abouchent dans des canaux collecteurs qui cheminent entre les lobules et qui constituent les "veines hépatiques" (TESTUT-LATARJET) ou sus-hépatiques.

Les veines sus-hépatiques se réunissent les unes aux autres pour former des vaisseaux de plus en plus volumineux.

Il est à remarquer qu'une multitude de veines de petit calibre se jettent directement dans les grosses branches ou même dans les troncs sans se réunir préalablement en rameaux successivement croissants. Ainsi si on incise dans le sens de sa longueur une branche hépatique quelconque, on constate que sa paroi tout en présentant ça et là quelques orifices assez considérables est comme criblée de tous petits orifices qui sont les points d'abouchement d'autant de veinules afférentes.

2. Trajet et terminaison

Ainsi, constituées les veines sus-hépatiques se dirigent toutes vers la gouttière plus ou moins profonde que représente le bord postérieur du foie pour loger la veine cave inférieure.

Elles s'échappent du foie au niveau de cette gouttière et immédiatement après, elles s'ouvrent dans la veine cave inférieure.

TESTUT et LATARJET les distinguaient alors en :

- un groupe supérieur, lui-même formé de deux veines volumineuses placées côte à côte que l'on distingue en veine sus-hépatique droite et veine sus-hépatique gauche, chacune étant formée ordinairement par deux gros canaux qui se réunissent un à deux centimètres en amont de son embouchure. Ainsi se constitue un véritable confluent sus-hépatique.
- un groupe inférieur, qui comprend des veines beaucoup plus petites dont le nombre varie habituellement de dix à quinze. Parmi ces veines, on en rencontre ordinairement une ou deux plus volumineuses que leurs voisines qui s'ouvrent sur le côté gauche de la veine cave inférieure et qui proviennent du lobe de Spiegel.

Nous reverrons dans le chapitre consacré à la physiopathologie quelle importance elles peuvent avoir.

3. Etude comparée avec la circulation portale

Comme les branches intra-hépatiques de la veine porte, les veines sus-hépatiques ne s'anastomosent jamais entre elles au cours de leur trajet du moins dans les circonstances normales. En réalité, ce fait est discuté par de nombreux auteurs qui pensent que des anastomoses inter-hépatiques peuvent se développer, surtout en cas d'obstruction du drainage d'un territoire.

A la différence des branches de la veine porte qui suivent un trajet transversal, le réseau suit un trajet antéro-postérieur.

De plus, les branches sus-hépatiques ne sont pas contenues, comme les branches de la veine porte, dans les gaines arboriformes que présente la capsule de Glisson. Elles cheminent au contraire en plein tissu hépatique ; elles sont adhérentes et restent béantes sur une coupe.

Enfin, les veines sus-hépatiques se distinguent des branches de la veine porte par le développement tout particulier de leurs fibres musculaires qui forment sur tout leur pourtour et dans toute leur étendue une véritable tunique qui joue certainement un rôle important dans la circulation des veines sus-hépatiques.

4. L'anastomose des veines sus-hépatiques en fonction de la segmentation.

Les travaux de COUINAUD et GUNTZ ont permis de mieux préciser l'anatomie des vaisseaux sus-hépatiques en fonction de la segmentation hépatique. Ils distinguent : (fig 1)

- la veine sus-hépatique gauche constituée par la confluence à proximité immédiate dans le plan même de la scissure porte gauche de deux veines :

- . une est approximativement sagittale, et a son origine dans le segment III
- . l'autre a un trajet presque transversal, elle draine surtout le segment II

A ces deux branches d'origine s'ajoute souvent une veine intermédiaire généralement parallèle au bord postérieur du foie.

Ainsi constitué, le tronc de la veine sus-hépatique gauche long de un à trois centimètres rejoint après s'être réuni à la veine sus-hépatique

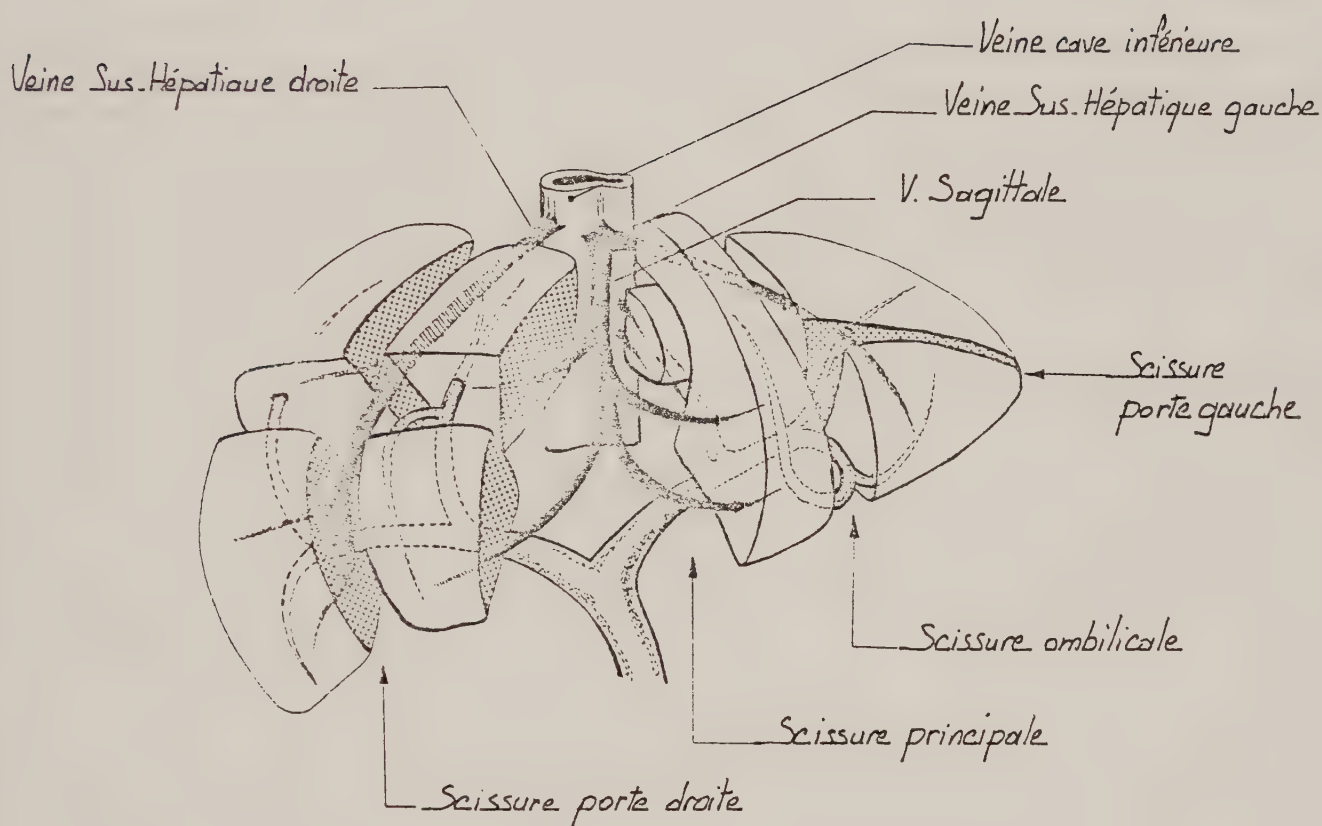


Fig. 1. distribution des veines
sus-hépatiques
d'après COUINAUD

médiane le flanc antéro-gauche du tronc cave.

- la veine sus-hépatique médiane occupant le plan scissural qui sépare le foie droit du foie gauche, constitue le véritable axe vasculaire du foie. Elle collecte le sang des secteurs paramédians droit et gauche. La veine est formée par la réunion de un à deux affluents issus du segment V à droite et de un à trois affluents du segment IV à gauche. Longue de 12 centimètres, en moyenne, la veine sus-hépatique médiane se porte à gauche et en haut en suivant un trajet ascendant. Elle se termine par un tronc commun avec la veine sus-hépatique gauche. Son calibre est le plus souvent inférieur à celui de la veine sus-hépatique droite, mais supérieur à celui de la veine sus-hépatique gauche. Parmi les nombreuses collatérales très variables de cette veine, on doit retenir l'existence de deux affluents très constants et bien développés :

- . sur le côté droit dans son tiers terminal, elle reçoit la veine du segment VIII
- . sur le côté gauche, elle reçoit la veine du segment IV souvent très développée.

Il existe donc un balancement remarquable dans la répartition des territoires de drainage entre la veine sus-hépatique médiane et les veines sus-hépatiques droites.

- la veine sus-hépatique droite

Elle draine tout le sang veineux du secteur latéral droit ; son trajet occupe la scissure interlobaire droite. C'est la plus grosse veine du système sus-hépatique. Schématiquement, elle est constituée très près de l'angle droit de la face inférieure et se présente comme une grosse veine sagittale qui reçoit sur son flanc droit dans ses trois derniers centimètres une veine transversale et parfois une veine postéro-supérieure qui peut se jeter isolément dans la veine cave inférieure.

Longue de 11 à 12 centimètres, son calibre est la moitié environ de la veine cave inférieure.

La veine sus-hépatique droite se jette dans la veine cave inférieure sur son bord antéro-droit généralement un à deux centimètres au-dessus du confluent commun des veines médianes et gauches.

Elle décrit le plus souvent chez l'adulte une courbe à concavité inférieure épousant celle du dôme hépatique. Elle comporte dans sa partie

terminale sur une longueur de quelques millimètres un trajet extra-hépatique.

- les veines sus-hépatiques rétro-hépatiques

- . les veines sus-hépatiques droites accessoires ou veines du bord droit. Elles existent dans près de la moitié des cas. Elles sont en général au nombre de deux : veine sus-hépatique moyenne et veine sus-hépatique inférieure : elles proviennent de l'étage inférieure et ont un trajet oblique en haut et en dedans avant de se jeter directement dans la veine cave inférieure.
- . les veines du lobe de Spiegel appelées également veines du bord gauche de la veine cave : elles drainent le segment I ou dorsal. Au nombre de un à quatre, elles peuvent acquérir, dans certaines conditions -conditions pathologiques- un calibre important.

Les faits anatomiques se résument donc en l'existence de veines sus-hépatiques dont trois majeures convergeant vers le hile supérieur et dont les autres moins importantes sont disposées en barreaux d'échelle sur toute la hauteur de la face postérieure du foie.

Cette disposition explique les modifications circulatoires qui apparaissent dans un territoire dont la veine sus-hépatique est obstruée.

II - MORPHOLOGIE DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE RETRO-HEPATIQUE

La veine cave inférieure après l'abouchement des veines sus-hépatiques présente encore un trajet de 40 mm avant de se terminer dans l'oreillette droite. Elle traverse le diaphragme, puis s'incurve légèrement à gauche pour atteindre l'oreillette droite en ébauchant une crosse. Elle est alors entièrement intra-péricardique.

L'abouchement dans l'oreillette droite se fait par un orifice de 30 mm de diamètre situé à l'union des faces inférieure et droite de l'oreillette droite. Sur le bord antérieur de cet orifice s'implante la valve de la veine cave inférieure, ou valvule d'Eustachi. Cette valve en forme de croissant concave en haut s'étend depuis le bord droit de la veine jusqu'à la cloison interauriculaire. Des deux cornes du croissant, l'une postéro-externe se perd sur la paroi postérieure de la veine, alors que l'autre antéro-interne se confond avec la partie antérieure de l'anneau de Vieussens limitant le foramen ovale et s'adosse à la valve de Thebesius limitant le sinus coronaire.

La morphologie de cette valve est intéressante à connaître : elle est habituellement membraneuse et lisse, se continuant en pente douce avec les parois auriculaires et veineuses : son bord libre concave en haut est net et tranchant.

Dans d'autres cas, sa morphologie est différente, la valve d'Eustachi paraît comme fenêtrée : en effet, son bord libre est comme prolongé par un réseau ajouré tendu entre la veine cave inférieure et la paroi auriculaire. CHIARI en 1897 signale sa présence pour la première fois. Ce réseau peut remonter jusqu'au pied de la veine cave supérieure.

POWELL a pu distinguer quatre groupes suivant la morphologie de la valve :

- 1 - la valve peut être totalement absente : 3 %
- 2 - la valve est parfois réduite à une simple berge débordant le bord antérieur de l'orifice cave inférieur : 8 %
- 3 - la valve est petite dans 9 % des cas
- 4 - dans 80 % des cas étudiés, la valve a des dimensions importantes recouvrant 1/2 à 1/3 de l'orifice cave inférieur

Cette classification peut être discutée; ce qu'il faut retenir, à notre avis, c'est la GRANDE VARIABILITE de cette formation.

III - RAPPEL DE L'EMBRYOLOGIE DU CARREFOUR CAVO-SUS-HEPATIQUE

Ce bref rappel nous paraît utile, car il permet de mieux comprendre l'origine des anomalies congénitales que l'on observe le plus fréquemment à ce niveau.

BOUTELIER et COUINAUD en France, HIROOKA au Japon, ont particulièrement étudié ce problème dans le cadre du syndrome de Budd-Chiari.

1. Primitivement le sang de la partie caudale de l'embryon est essentiellement drainé par les veines cardinales postérieures qui apparaissent comme deux vaisseaux longitudinaux le long de la partie postéro-externe des crêtes uro-génitales.

- chacune d'elle se termine par jonction avec la cardinale antérieure correspondante dans la partie latérale du septum transversum pour former le canal de Cuvier,
- de nombreuses anastomoses vont unir les deux veines cardinales postérieures qui toutes sont rétro-aortiques (fig. n°2)

2. Au cours des stades successifs de développement de l'embryon, ces veines cardinales postérieures sont renforcées par d'autres

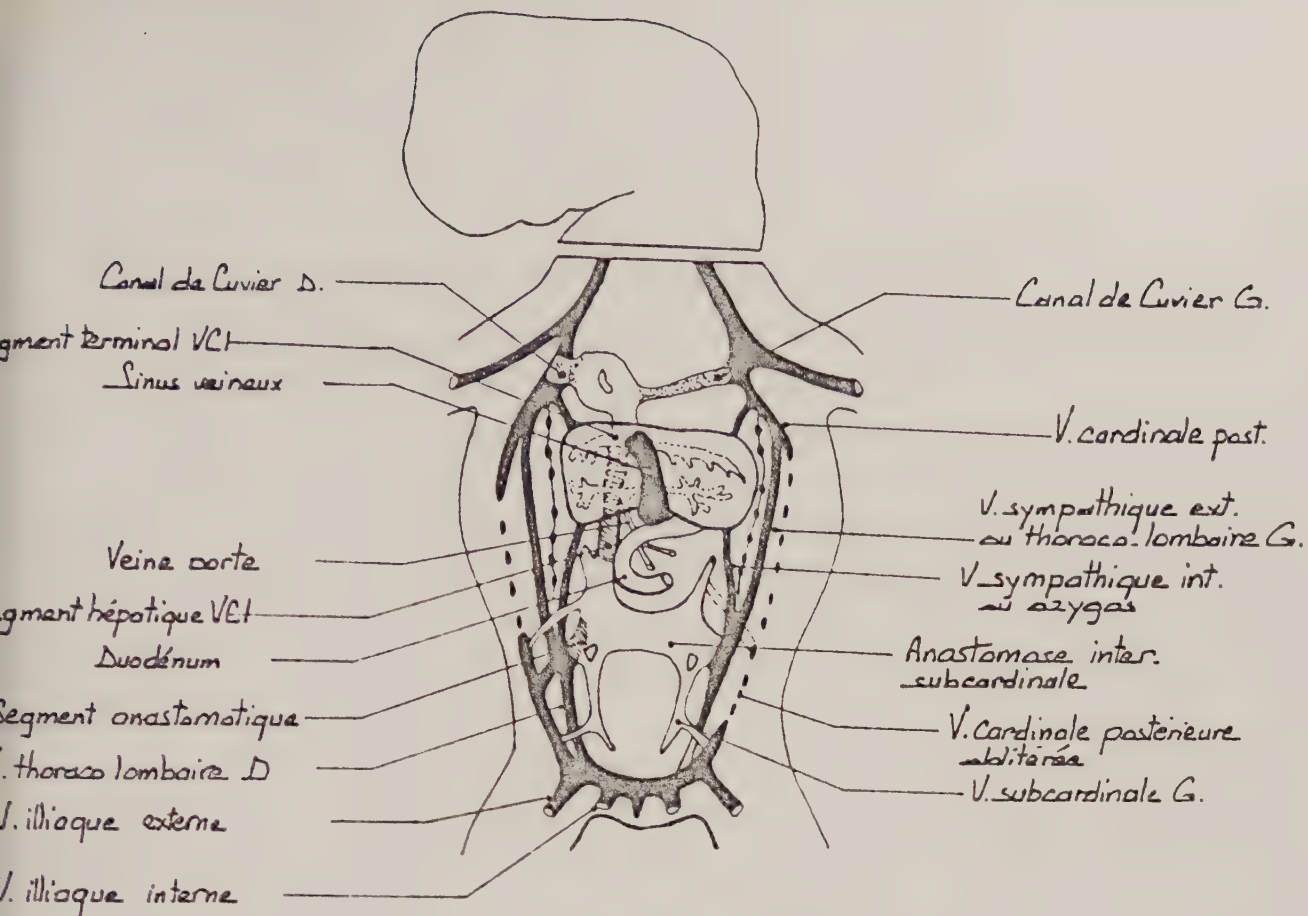


Fig. 2. stade 15 mm.

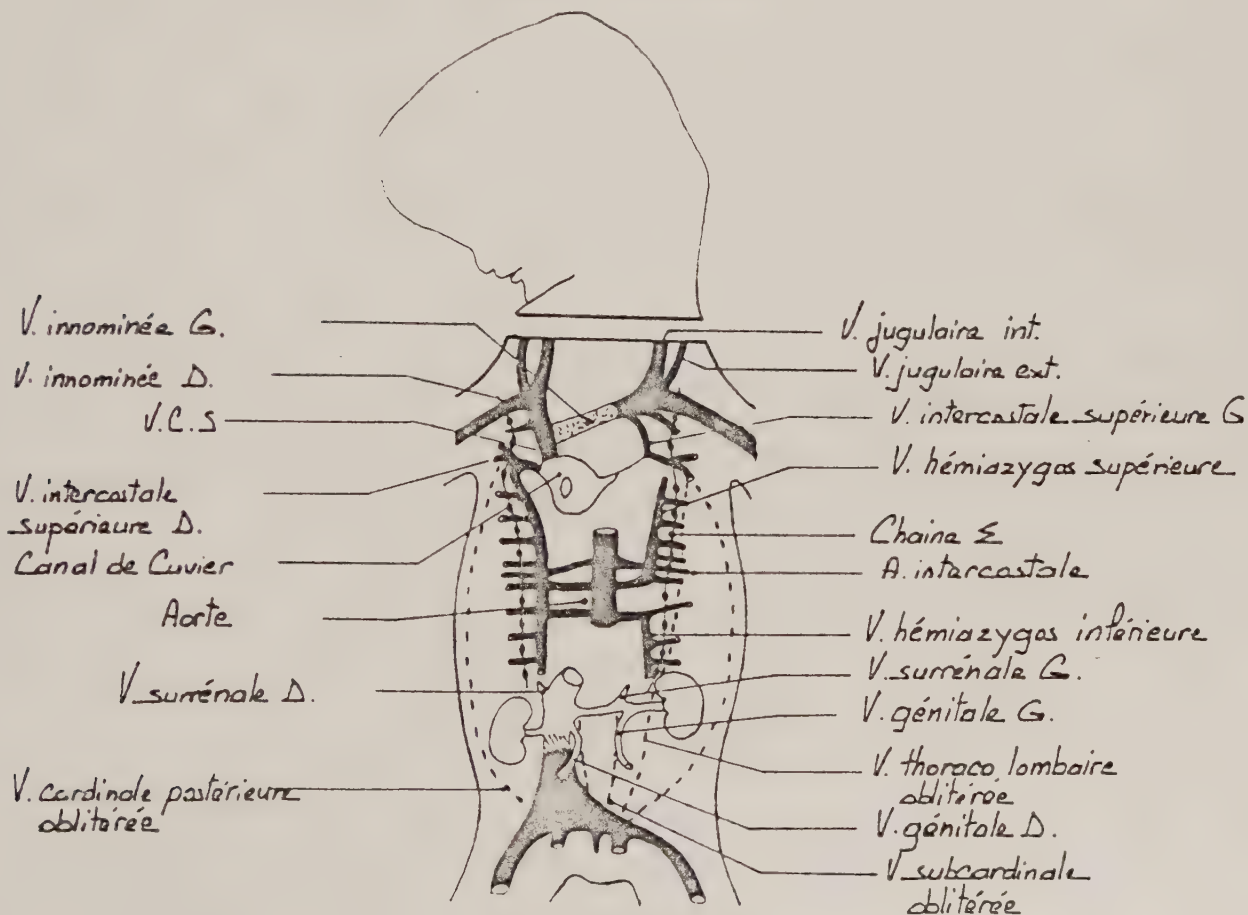


Fig. 1. stade fœtal

d'après HAMILTON

voies longitudinales dont les principales sont :

a) les veines subcardinales (ou veines internes du corps de Wolff)

Au nombre de deux, elles se terminent en haut et en bas dans chaque veine cardinale postérieure, mais sont situées sur un plan ventral par rapport aux précédentes. Leur devenir est différent suivant le côté

- . à droite, la veine subcardinale est connectée vers le haut avec les sinus hépatiques par un plexus qui donnera le segment hépatique de la veine cave inférieure, chemin direct entre la veine subcardinale droite et le canal hépato-cardiaque.
- . à gauche, elle donne essentiellement naissance aux veines capsulaires, inférieures et à la portion de la veine rénale gauche, tendue de la veine cave inférieure à la veine génitale.

Il faut ajouter que chaque veine subcardinale est divisée terminologiquement en deux segments :

- . l'une veine subcardinale supérieure au-dessus du point d'aboutissement des veines rénales,
- . l'autre veine subcardinale inférieure située au-dessous,
- . des anastomoses existent entre les veines subcardinales, mais qui à l'inverse des anastomoses intercardinales sont préaortiques.

b) les veines sympathiques externes (ou thoraco-lombaires ou supra-cardinales)

se développent à partir d'un plexus situé :

- . en dehors des troncs sympathiques,
- . en arrière et en dedans de la ligne cardinale postérieure
- . en avant elles se terminent dans la veine cardinale postérieure correspondante
- . en arrière, surtout à droite, elle établit bientôt une anastomose avec la veine subcardinale homolatérale.

Au stade 20 mm la veine thoraco-lombaire gauche a totalement régressé à droite, il ne persiste que le segment caudal par rapport à l'anastomose majeure avec la veine subcardinale droite.

Cette anastomose et la partie caudale de la veine par rapport à l'anastomose vont former le segment infra-rénal de la veine cave définitive.

Enfin, la cardinale inférieure gauche sous-rénale disparaît en même temps que se développe en conséquence l'anastomose interiliaque rétro-aortique (fig. n° 3)

Finalement, pour la portion qui nous intéresse la veine cave inférieure est formée des parties suivantes :

- la portion sus-rénale jusqu'à l'abouchement des grosses veines sus-hépatiques, provient de l'anastomose entre la veine subcardinale droite et le canal hépato-cardiaque droit.
- le segment de veine cave étendu de l'abouchement des grosses veines sus-hépatiques à l'oreillette droite répond très probablement à la terminaison de la veine vitelline droite de l'embryon.

On conçoit que la complexité embryologique de la veine cave inférieure explique ses anomalies relativement fréquentes.

NOS OBSERVATIONS

OBSERVATION n°1 - Mademoiselle Christine C... 31 ans

Il s'agit d'une malade de 31 ans, porteuse d'une dilatation diffuse des bronches et d'un diabète insulino-dépendant chez laquelle fut pratiquée lors de la survenue d'une fibrillation auriculaire, responsable de deux épisodes emboliques, une angiocardioraphie. Celle-ci permit de découvrir une image anormale au niveau de l'abouchement de la veine cave inférieure qui fut précisée par une cavographie.

Cliniquement, la malade présentait de plus depuis plusieurs mois des douleurs abdominales diffuses, une hépatomégalie à 3 travers de doigt avec oedèmes des membres inférieurs.

Le diagnostic fut celui de thrombose incomplète de la veine cave inférieure avec perméabilité d'une seule veine sus-hépatique.

L'intervention, le 02 avril 1973, sous C.E.C., permit de réaliser une thrombectomie et une membranectomie.

Six ans après des angiographies de contrôle permettent d'affirmer l'excellente perméabilité de la veine cave inférieure. Mais, la malade présente une myocardiopathie hypertrophique bilatérale pour laquelle un traitement digitalo-diurétique est instauré.

- Histoire clinique

- Antécédents :

- . Découverte à l'âge de 14 ans, d'une arythmie complète avec fibrillation auriculaire. Traitement médical. Tentative de réduction électrique en 1967. Echec. Poursuite des digitaliques.
- . En juillet 1972 : premier épisode embolique au niveau du membre supérieur gauche, immédiatement régressif sans traitement.

Décembre 1972 : deuxième épisode embolique : embol du carrefour aortique, opéré par le Dr THEVENON le 10.01.1973

Dans les suites, apparition de douleurs abdominales avec oedèmes vespéraux.

- Hospitalisation dans le service du Pr GONIN, puis du Pr MARION

. A l'examen, ascite discrète. Hépatomégalie à 3 travers de doigt pas de splénomégalie.

Auscultation cardiaque : rythme à 3 temps - pas de claquement d'ouverture, minime souffle systolique.

Il s'agit en outre d'une malade traitée depuis l'âge de 6 ans, pour une dilatation des bronches, puis pour une cypho-scoliose et chez laquelle, enfin, en 1969, fut découvert un diabète insulino-dépendant.

- Le bilan biologique

. Pas de polycythémie

. Bilan hépatique : Pas de syndrome retentionnel

Cholestérol abaissé (1,05 g/l)

Prothrombine 53 %

Pas d'hypoprotéïnémie, mais hypoalbuminémie et

Augmentation des Alpha 2 et Gamma-globulines

- Le bilan radiologique

. Angiocardiographie (Pr PINET) le 26.01.1973 : la morphologie cardiaque est normale, mais l'infundibulum pulmonaire est un peu étroit, surtout il existe au niveau de l'abouchement de la veine cave inférieure une image lacunaire qui semble organique.

. Cavographie (Pr PINET) le 07.03.1973 : cathétérisme à l'aide d'une sonde INH n° 7 par voie fémorale droite. La progression est facile jusqu'à la proximité de la région diaphragmatique mais il existe au niveau de la traversée diaphragmatique un obstacle avec une voie de dérivation intra-hépatique imprègnant la veine sus-hépatique. Deux injections sont réalisées l'une à distance et l'autre au contact qui mettent en évidence :

- un obstacle luminal de quelques centimètres de long, réduisant de façon très importante cette lumière. Cet obstacle est doté d'une certaine mobilité. Il semble plus s'agir d'un thrombus que d'une lésion tumorale.

- des voies de dérivation sus-hépatiques

- un aspect lacunaire du bord supérieur de la veine sus-hépatique droite (il peut s'agir d'un aspect monoliforme d'une veine distendue)

L'hypertension cave inférieure est en outre objectivée par un reflux dans la veine rénale gauche.

- . Oesophagoscopie le 21.03.1973 : pas de varices oesophagiennes*
Le diagnostic évoqué est donc celui d'une thrombose cave sus-hépatique. Indication de traitement chirurgical par abord di-rect.
- Intervention le 03 avril 1974 (Pr P. MARION - anesthésie M. GEORGE*
 - . Sternotomie médiane.*
 - . Installation de la C.E.C., hypothermie à 21° C avec arrêt cir-culatoire de 24 minutes.*
 - . Atriotomie droite qui permet de découvrir un thrombus de part et d'autre d'une membrane implantée en amont des orifices des veines sus-hépatiques majeures. Thrombectomie par voie fémorale de la veine cave inférieure sous membranaire.*
Réssection d'une membrane de 3 mm d'épaisseur. Le calibre de la veine cave est alors d'environ 2 centimètres.
Fermeture de l'atriotomie puis réchauffement.
 - . La malade est reprise à la 24e heure pour une tamponnade.*
- Les suites sont dès lors simples, amélioration des oedèmes et ré-gression de l'hépatomégalie.*
- La malade est suivie régulièrement dans le service du Pr GONIN pour sa myocardiopathie.*
En juin 1979, devant la réapparition des oedèmes des membres in-férieurs et prise de poids une nouvelle angiographie est prati-quée.
- Angiocardiographie (Dr CLERMONT) le 18.06.1979*
 - Ventriculographie gauche : petite cavité ventriculaire avec une paroi hypertrophiée- reflux ventriculaire gauche-oreillette gauche mais contemporain d'extra-systole.*
 - Ventriculographie droite : bonne contraction ventriculaire - l'oreillette gauche est très augmentée de volume, d'aspect homogène et le reflux ventricule gauche-oreillette gauche correspond bien à une insuffisance mitrale organique majorée par les extra-systo-les.*
 - Cavographie : calibre régulier de la terminaison de la veine cave*

inférieure. L'oreillette droite est de volume normal.

Le diagnostic retenu est donc non pas celui d'une récidive de la thrombose, mais d'une myocardiopathie bilatérale à forme restrictive non obstructive.

Donc, intervention chirurgicale par abord direct sous C.E.C., pour thrombose terminale de la veine cave inférieure.

La membrane anormale n'avait jusqu'alors pas donné de signes.

La thrombose probablement déclenchée par les troubles du rythme a ouvert la scène clinique.

Six ans après, résultat clinique bon, mais il reste le problème de la myocardiopathie, radiologiquement bon résultat.

OBSERVATION n°2 - Mademoiselle Geneviève G... 18 ans

Il s'agit d'une jeune fille de 18 ans ayant présenté progressivement un tableau douloureux abdominal et thoracique associé à une ascite et à des oedèmes des membres inférieurs. La phlébographie et la cavographie ont permis de mettre en évidence une thrombose totale de la veine cave inférieure. Deux interventions successives sous C.E.C. mettent en évidence une hypoplasie de la veine cave inférieure dans son trajet rétro-hépatique. Une thrombectomie de la veine cave inférieure sus-rénale est réalisée. Trois ans après la malade ne présente plus aucun signe d'insuffisance hépatique et une phlébographie de contrôle a permis d'objectiver la liberté de la veine cave inférieure sus-rénale. Un facteur favorisant peut-être noté : la prise de contraceptifs depuis sept mois avec un déficit en anti-thrombine III.

- Histoire Clinique

- pas d'antécédents notables
- un mois après un premier épisode dyspnéique régressif, apparition de douleurs abdominales et d'une augmentation de la cuisse gauche qui motivent l'hospitalisation en clinique. Elle présente alors à l'examen outre un important amaigrissement, une ascite associée à un épanchement pleural droit, une hépatomégalie 4 travers de doigt, et des signes de phlébite du membre inférieur gauche. Le diagnostic évoqué est celui de tumeur pelvienne compliquée de thrombose veineuse et une laparotomie est décidée (Dr.SAUVAGE). Elle ne permet pas de mettre en évidence de compression pelvienne mais révèle une thrombose étendue des veines iliaques et de la veine cave inférieure associée à un foie de stase. Après mise en route d'un traitement héparinique, la malade est adressée au Service de Soins Intensifs du Professeur DELAYE. L'examen clinique est le même, l'examen cardiaque étant absolument normal.

- Le bilan biologique montre :

- . pas de polycythémie
- . bilan hépatique : La B.S.P. ne fût pas pratiquée
Le cholestérol est à 0,95 g/l
prothrombine 60%
hypoprotéinémie avec hypoalbuminémie
mais discrète élévation des transaminases
- . l'examen du liquide d'ascite :
aspect citrin avec surtout des polynucléaires
RIVALTA négatif, albumine peu élevée.

- Le bilan radiologique

- . cavographie (Dr.DEVIC) le 27 FEVRIER 1976 par ponction fémorale droite :
thrombose de la veine cave inférieure et développement de collatérales lombaires.
- . Phlébographie sus-hépatique (Dr.DEVIC) le même jour par cathétérisme d'une veine brachiale. Pas de reflux dans la veine cave inférieure. Par une injection test dans la veine cave inférieure thrombosée elle-même, le radiocinéma permet de mettre en évidence l'abouchement d'une veine sus-hépatique qui semble libre.
- . Artériographie (Dr.DEVIC) le 1er MARS 1973 :
Sélective du tronc coeliaque et de la mésentérique supérieure : pas d'anomalie artérielle du foie. Il existe au temps de retour veineux des signes d'hypertension portale : bonne imprégnation du parenchyme splénique, injection à contre courant de la veine splénique et de la veine mésentérique supérieure, développement anormal des veines de la grosse tubérosité gastrique, faible imprégnation du tronc porte.

Au total : Le diagnostic posé est celui de thrombose du carrefour cavo-sus-hépatique avec liberté d'une veine sus-hépatique. Le seul élément retrouvé à l'interrogatoire et pouvant expliquer cette thrombose est celui d'une prise d'oestro-progestatifs (Stédiril) depuis sept mois. Une intervention est donc décidée.

- Intervention le 2 MARS 1976 (Pr.MARION, Dr.DUREAU, Anesthésiste Pr.ESTANOVE

- . Une sternolaparotomie médiane est pratiquée
- . Clampage de la veine cave inférieure intrapéricardique puis veinotomie et extraction des caillots cave et rénaux. Bon reflux rénal et sus-hépatique. Découverte alors d'une sténose de la veine cave inférieure supra-hépatique. Manoeuvre de dilatation mais brusque arrêt circulatoire.
- . Installation dans les délais très rapides d'une circulation extra-corporelle. On peut alors préciser la lésion, il s'agit d'une hypoplasie de ce segment rétro hépatique que l'on dilate.
- . Désobstruction du segment pré-rénal et mise en place d'un clip cave au ras des veines rénales.

Les suites de cette intervention sont très mauvaises, récurrence de l'ascite, syndrome occlusif, septicémie.

Phlébographie haute (Dr.DEVIC) 8 MARS 1976 : malgré l'injection dans l'oreillette droite sous forte pression à deux hauteurs, il est impossible d'obtenir un reflux dans la veine cave inférieure et des veines sus-hépatiques. Il existe en outre une image lacunaire du bord externe de l'oreillette droite et de la portion inférieure de la veine cave. L'aspect est donc évocateur d'une rethrombose de la veine cave inférieure avec caillot flottant dans l'oreillette droite.

- Réintervention le 16 MARS 1976

Nouvelle circulation extra-corporelle. dilatation par voie haute et basse avec un dilateur aortique de Bayley, un diamètre de 15 mm est obtenu.

- biopsie hépatique : (Pr.LOIRE)

- . Importantes altérations évoquant une hépatite active avec ébauche d'évolution cirrhogène.
- Cliniquement : l'ascite et les oedèmes des membres inférieurs disparaissent progressivement en deux mois, l'hépatomégalie n'est plus que de deux travers de doigt.

La malade sort avec un traitement anticoagulant.

- Les suites :

- . Revue au huitième mois : A repris 7 Kgs, un bilan de coagulation met en évidence un déficit en anti-thrombose III.

Revue dix huit mois après l'intervention : cliniquement va très bien.
Contrôle systématique : Phlébographie (Dr.DEVIC - Pr.PINET 7/9/I977)
ponction bifémorale. Obstruction complète de la veine cave sous-rénale.
Réopacification de la veine cave sus-rénale par un réseau collatéral
important comportant le système veineux para-vertébral et le système génital.

Cavographie : cathétérisme d'une veine du bras droit
La veine cave sus-rénale et la veine rénale droite sont parfaitement libres.
Il n'y a aucune image de sténose même au niveau de l'abouchement de l'oreil-
lette droite, le débit est conservé. Il n'existe aucun gradient de pression
entre la veine cave inférieure et l'oreillette droite.

Revue deux ans après : (Réhospitalisation pour cure d'éventration)
excellent état général. Il n'existe plus ni hépatomégalie, ni ascite, ni
oedème des membres inférieurs. Poursuite des anti-vitamines K

Revue trois ans après : La malade a repris son travail et s'est mariée. Le
traitement anti-vitamine K est poursuivi en raison d'un déficit en anti-
thrombine III.

Donc chirurgie par abord direct sous C.E.C. d'une lésion sténosante compliqué
d'une thrombose du carrefour cavo-sus-hépatique avec liberté d'une veine
sus-hépatique.

Excellent résultat clinique : radiologiquement récidive de la thrombose
sous-rénale mais liberté du carrefour cavo-sus-hépatique.

OBSERVATION n° 3 : Mademoiselle Nicole F... 26 ans

Il s'agit d'une malade de 26 ans, opérée en 1970 d'un phéochromocytome. Dès cette période; on a la notion de la migration d'un cathéter. En 1977, apparition d'une ascite, d'une hépatomégalie, d'une circulation collatérale, avec des poussées septiques à staphylocoques.

Les explorations angiographiques permettent de poser le diagnostic de thrombose de la veine cave inférieure totale avec perméabilité d'une seule veine sus-hépatique.

L'intervention sous C.E.C., sans arrêt circulatoire permet l'exérèse du cathéter une thrombectomie et une plastie d'élargissement après dilatation du segment atrésique.

Suites difficiles en raison de complications septiques mais régression de l'ascite et de l'hépatomégalie.

Cavographie haute de contrôle : thrombose du segment pré-rénal mais liberté du carrefour cavo-sus-hépatique avec cathétérisme des deux principaux troncs sus-hépatiques.

En 1979, la malade est réopérée pour un phéochromocytome (Pr BRAILLON)

- Histoire clinique

- Antécédents :

- . Intervention en 1970 pour un phéochromocytome de la surrenale gauche. (Pr MARET)
- . Un cathéter sous-clavier placé pour la réanimation d'un choc adrénalinique pré-opératoire avait migré dans la circulation et n'avait pu être repéré, ni retiré. Cinq épisodes bactériémiques furent traités par antibiotiques de 1970 à 1973.
- . Hospitalisation à l'Hôpital du Creusot (Dr TUAILLON).
Cliniquement, une ascite s'accompagne d'hépatomégalie diffuse, sans reflux hépatojugulaire ; pas de splénomégalie, ni oedème des membres inférieurs. La malade est alors transférée dans le service du Pr MORNEX. Un ictère apparaît,

- Le bilan biologique

- . polyglobulie
- . effondrement de la clearance de la B.S.P.
- . pas d'hypoprotéinémie majeure

. prothrombine 60 %

- Le bilan radiologique

. cavographie inférieure et veinographie sus-hépatique transcutanée, le 01.01.1977 (Pr TRAN-MINH)

Thrombose cave inférieure depuis l'origine, opacification d'une veine sus-hépatique

. phlébographie sus-hépatique (Pr TRAN-MINH) extension de la thrombose cave inférieure jusqu'à l'abouchement dans l'oreillette droite, sténose serrée de la veine sus-hépatique droite, seule perméable très évocatrice d'un diaphragme fibreux.

. artériographie coeliaque et mésentérique supérieure le 16.03.1977 (Dr DEVIC-Pr PINET)

Circulation mésentérique et porte ralenties sans image de dérivation.

Pas de varices oesophagiennes sur le transit oeso-gastro-duodénal.

Donc, thrombose du carrefour cavo-sus-hépatique avec perméabilité partielle d'une veine sus-hépatique.

- Intervention le 23 mars 1977 (Pr P.MARION-Anesthésie : Dr M. GEORGE

. sterno-laparotomie médiane.

. installation de la C.E.C. en normothermie. Ouverture de l'oreillette droite et veinotomie au niveau du carrefour : ablation d'un cathéter de 18 cm situé au niveau du carrefour.

Thrombectomie, dilatation de cette veine cave réduite à un cordon fibreux, après excision d'une membrane circulaire sténosant incomplètement la veine cave inférieure.

Thrombectomie de la veine rénale gauche. On obtient un très bon reflux en provenance du foie. Fermeture par une plastie d'élargissement.

- Histologie (Pr LOIRE)

. membrane : tissu formé de trousseaux collagènes avec quelques fibroblastes et capillaires

. biopsie hépatique : augmentation du tissu fibreux des espaces portes avec infiltration lymphocytaire. Sclérose centro-lobulaire avec suffusions hémorragiques des espaces intermédiaires.

Pas d'images formelles de syndrome de Budd-Chiari.

- Suites

- . compliquées : insuffisance rénale transitoire, troubles neurologiques liés à une angiomatose diffuse, complications infectieuses
- . mais, l'hépatomégalie, l'ascite régresse.
- . une cavographie de contrôle (Dr DEVIC - Pr PINET) montre une bonne perméabilité du carrefour cavo-sus-hépatique.
- . revue au 9e mois, va bien: plus d'ascite - plus d'hépatomégalie ni oedème des membres inférieurs.
Sur le plan neurologique, récupération du déficit moteur gauche.
- . En 1979, intervention pour phéochromocytome du pancréas (P. BRAILLON)

Donc, chirurgie par abord direct sous C.E.C. d'une lésion sténosante membranaire, compliquée d'une thrombose du carrefour cavo-sus-hépatique. La responsabilité du cathéter comme facteur déclenchant est très probable.

Bon résultat clinique, bonne perméabilité radiologique du carrefour cavo-sus-hépatique.

OBSERVATION n° 4 - Madame Biagina D... 46 ans

Malade de 46 ans, suivie depuis janvier 1979 pour un oedème des membres inférieurs, une ascite d'installation progressive et une baisse de l'état général. Quatre mois plus tard, découverte d'un cancer du rein gauche avec thrombose de la veine rénale gauche étendue à la veine cave inférieure. Elle est alors adressée dans le service. L'exploration angiographique met en évidence une obstruction du carrefour cavo-sus-hépatique avec perméabilité d'une seule veine sus-hépatique, en aval de l'obstacle.

L'intervention sous C.E.C. permet après la néphrectomie gauche, une thrombectomie cave sus-rénale et résection d'une membrane anormale.

Les suites sont simples. Disparition de l'ascite et des oedèmes des membres inférieurs. Une cavographie de contrôle au premier mois montre une veine cave obstruée jusqu'à la veine rénale droite, mais libre au-dessus.

- Histoire Clinique

- antécédents : appendicectomie (1968) et curetage d'un polype utérin (1978)

- l'histoire clinique actuelle débute en janvier 1979 par l'apparition d'oedèmes des chevilles. On découvre une hypertension artérielle à 17/8. Un mois plus tard, installation progressive d'une ascite avec augmentation des oedèmes. Elle est alors hospitalisée en Italie et un traitement diurétique et corticoïde est instaurée avec le diagnostic de "maladie inflammatoire".

Amélioration pendant un mois. Mais, à l'arrêt du traitement récidive. Un bilan radiographique met alors en évidence une tumeur du pôle inférieur du rein gauche, avec obstruction de la veine rénale gauche et de la veine cave inférieure.

Finalement, la malade est adressée dans le service pour une éventuelle intervention, le 02 mai 1979.

A l'entrée :

- . bon état général, mais douleurs abdominales
- . discret oedème des chevilles

- . mais ascite, discrète hépatomégalie, pas de splénomégalie
- . contact lombaire gauche

- Le bilan biologique

- . anémie importante
- . bilan hépatique : Pas de syndrome rétentionnel
 - Cholestérol normal
 - Hypoprotéïnémie avec hypoalbuminémie
 - Taux de prothrombine 53 %
- . pas de ponction du liquide d'ascite

- Le bilan radiologique

- . la cavographie déjà pratiquée en Italie objective une absence d'opacification de toute la veine cave inférieure
- . la phlébographie sus-hépatique (Dr MAILLET-Pr PINET) le 07.05.1979
 - . Pas de reflux cave inférieur au cours de l'injection dans l'oreillette droite. Mais opacification d'une veine sus-hépatique droite, stagnation du produit de contraste dans le réseau sus-hépatique.

Donc, thrombose cave consécutive à une tumeur du rein : le diagnostic de syndrome de Budd-Chiari, avec liberté d'une veine sus-hépatique est retenu.

- Intervention le 10 mai 1979 (Pr P~~A~~ MARION - anesthésiste Dr M.GEORGE)

- . Sterno-laparotomie médiane
- . La tumeur du rein est confirmée : néphrectomie gauche
- . Installation de la C.E.C., hypothermie à 22° C avec arrêt circulatoire de 9 mn pendant le temps d'ouverture de l'oreillette et de la veine cave. Thrombectomie, découverte alors au sommet de la veine cave très dilatée d'une membrane obstructive épaisse. Membranectomie. Puis dés-obstruction de toute la veine cave inférieure. Réchauffement. Problème d'hémostase sur la suture de l'oreillette droite sans conséquence.

- Histologie (Dr TABIB)

- . tumeur du rein à cellules claires
- . le thrombus est néoplasique
- . biopsie hépatique ne montrant aucune lésion spécifique

. Les suites sont simples : Disparition de l'ascite, et des oedèmes.

Pas d'hépatomégalie.

Cavographie de contrôle un mois après montrant une thrombose du segment pré-rénal, mais le carrefour cavo-sus-hépatique est libre, avec persistance d'une sténose au niveau du diaphragme.

La malade vient d'être réhospitalisée pour une suspicion de tumeur du colon gauche.

OBSERVATION n°5 - Monsieur Salvatore S... 30 ans

Il s'agit d'un homme de 30 ans qui a subi, pour un syndrome douloureux abdominal une première laparotomie en ITALIE. Une biopsie réalisée au cours de cette intervention permet d'évoquer le diagnostic de syndrome de Budd-Chiari. L'aggravation du tableau douloureux qui s'accompagne en outre d'ascite, de subictère et d'une hépatomégalie motive son hospitalisation dans le Service. Les examens radiologiques confirment le diagnostic de Budd-Chiari par thrombose du carrefour cavo-sus-hépatique.

L'intervention sous C.E.C. permet après thrombectomie une membranectomie associée à une tentative de réperméabilisation de la veine sus-hépatique gauche; en fin d'intervention une anastomose mésentérico-cave est tentée pour décompresser le foie.

Les suites sont marquées par l'apparition d'un coma hépatique et décès le deuxième jour.

- Histoire Clinique

- *Antécédents : apparition à l'âge de 24 ans d'un oedème de la jambe gauche accompagné de douleurs. Pas de traitement mais le malade portera dès lors des bas élastiques.*
 - . *A 25 ans même épisode à droite*
 - . *A 28 ans, apparition de douleurs épigastriques à irradiation biscapulaire. Une cholecystographie met en évidence une vésicule exclue. Ainsi en JANVIER 1978 une laparotomie est réalisée : découverte d'un foie de stase; une biopsie pratiquée fait évoquer le diagnostic histologique de Budd-Chiari.*
- Les épisodes douloureux persistent après cette intervention, ils se complètent d'une ascite d'un ictère.*
- *Hospitalisé dans le service en MAI 1979, il présente :*
 - . *une ascite importante*
 - . *un oedème des malléoles*
 - . *Une hépatomégalie à 4 travers de doigt sans splénomégalie.*

- Le bilan biologique

- . anémie avec hypoplaquettose
- . bilan hépatique : Importante rétention de la B.S.P.
Bilirubine discrètement élevée (23mg/l)
cholestérol abaissé
Prothrombine 39%
Hypoprotéïnémie discrète avec hypoalbuminémie
- . liquide d'ascite: pas d'éléments lymphocytaires
RIVALTA positif - protéines 40 g/l.

- Le bilan radiologique

- . Le 10 MAI 1979 : cavographie et phlébographie sus-hépatique (Dr.MAILLET Pr.PINET).
Syndrome de Budd-Chiari avec double sténose, cave inférieure en amont et en aval de l'abouchement supposé des veines sus-hépatiques dont la perméabilité n'a jamais pu être démontrée. Gradient oreillette droite, veine cave inférieure élevée.
- . Le 22 MAI 1979 : artériographie mésentérique supérieure (Dr.MAILLET Pr.PINET).
Artère hépatique naissant de la mésentérique supérieure. Retour portal précoce. Veine non thrombosée. Pas de veine sus-hépatique visible.

- Intervention le 30 MAI 1979 (Pr.MARION - Anesthésiste Dr.M.GEORGE)

- . sterno laparotomie médiane
- . installation de la C.E.C. hypothermie à 21°C avec arrêt circulatoire de 24 minutes.
Abord direct du carrefour : Il existe une double sténose avec une thrombose incomplète. Résection d'une membrane. Les ostia des veines sus-hépatiques sont agénétiques. Cathétérisme de l'orifice gauche puis dilatation, il est impossible d'obtenir le même résultat à droite. Fermeture de la veinotomie par un patch d'élargissement sur la deuxième sténose. Après l'arrêt de la C.E.C. suintement hémorragique sur toute la surface hépatique. La prise de pression d'une veine jéjunale révèle que l'hypertension portale constatée au début de l'intervention n'a pas regressée (20 mm Hg). On pratique rapidement une anastomose mésentérico-cave en "H" avec un dracon 22 mm.

En fin d'intervention, le suintement hémorragique régresse. La pression artérielle moyenne est faible mais satisfaisante (60 mmHg). La diurèse est faible, mais le malade présente une dilatation pupillaire et n'a aucun signe de réveil. (compensation des hémorragies par 32 flacons de sang)
Coma - hyperthermie - décès à la 48ème heure.

- Vérification

Le foie ne présente pas de tumeur. La veine cave inférieure a une bonne perméabilité. Un contrôle angiographique post-mortem montre une bonne perméabilité de la veine sus-hépatique gauche qui a été désobstruée et une agénésie sur 4 à 5 cm environ sur la veine sus-hépatique droite. Foie droit énorme de stase.

- biopsie hépatique (Dr. TABIB)

. Images évocatrices de Budd-Chiari avec pleiose, thrombi, oedème interstitiel

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

I - ETUDE MACROSCOPIQUE

A - LES LESIONS DU CARREFOUR CAVO-SUS-HEPATIQUE

1. Les lésions au niveau des veines sus-hépatiques

- obstruction localisée de l'ostium des veines sus-hépatiques (maladie de Chiari). PARKER trouve ce type de lésion dans 44 % des cas de Budd-Chiari primitifs. Il s'agit d'une lésion strictement ostiale les troncs restant perméables. L'obstruction est cruorique ou fibreuse prenant parfois l'allure d'une fine membrane.

- obstruction des gros troncs sus-hépatiques. Cette thrombose peut être ancienne ou récente, organisée avec un rétrécissement important de la lumière ou au contraire peu adhérente. CHIARI rattachait ces cas à l'endophlébite oblitérante.

- l'agénésie des orifices rapportée semble-t-il pour la première fois par LEBON et BOURGEON qui constatent à l'ouverture de la veine cave inférieure chez un adolescent de 15 ans opéré pour Budd-Chiari, l'absence d'ostia sus-hépatiques. Ils ne trouvent que trois dépressions semi-lunaires correspondant à la veine sagittale et aux troncs sus-hépatiques droit et gauche.

Dans l'observation n° 5, nous avons été confrontés à un problème identique : à l'ouverture de la veine cave inférieure, absence des ostia habituels, on trouve simplement un petit orifice. Le "forage" au niveau de ce repli a permis de retrouver un tronc sus-hépatique, perméable, comme l'a montré la veinographie post-mortem.

dans notre observation, comme dans celle de BOURGEON, on ne peut pas éliminer formellement une thrombose organisée des ostia des veines sus-hépatiques simulant une agénésie.

- l'occlusion des veines sus-hépatiques peut siéger sur les veinules hépatiques, origine des vaisseaux sus-hépatiques : c'est la maladie veino-occlusive dont l'origine toxique a été démontrée, chez les enfants de la Jamaïque.

- enfin, il faut citer une forme anatomique décrite par SAFOUH chez des enfants égyptiens présentant un tableau d'ascite et d'hépatomégalie. A l'autopsie, il découvre une thrombose des veines sus-hépatiques moyennes avec un bloc fibreux de la jonction cavo-sus-hépatique. C'est le trait d'union entre la maladie veino-occlusive par endophlébite proliférante et la thrombose du secteur sus-hépatique.

2. Les lésions au niveau de la veine cave inférieure

PARKER dans son analyse de 236 cas de syndrome de Budd-Chiari isole 115 cas apparemment primitifs : dans plus de 50 % de ces cas, il signale une sténose modérée ou serrée de la veine cave inférieure inter-hépto-cardiaque.

BOUTELIER et COUINAUD en 1962 présentent une étude détaillée des anomalies de la veine cave inférieure.

Enfin, en 1969, DUBOST et PIWNICA, à propos d'un cas de membrane de la veine cave inférieure analysent les constatations anatomiques de vingt cas de la littérature.

Les atteintes de la veine cave inférieure sont de plusieurs types :

- les hypoplasies du segment rétro-hépatique

BRETON (1960) en rapporte une des premières observations : sa malade âgée de 8 ans, présentait un oedème des membres inférieurs et une thrombose iliaque bilatérale. Une cavographie combinée par voie haute et basse mit en évidence un rétrécissement important siégeant sur la veine cave inférieure en amont des veines sus-hépatiques.

Dans notre observation n° 2, nous avons découvert ce type de lésion : une sténose en cône de la veine cave inférieure avec un abouchement de vaisseaux sus-hépatiques de part et d'autre. La thrombose de tout l'axe cave révéla cette anomalie. La dilatation par un dilatateur aortique de BAYLEY, après la thrombectomie, permit la guérison.

- les atrésies du segment rétro-hépatique, ou les thromboses organisées.

Comme BOUTELIER qui cite plusieurs cas d'atrésies de cette portion de la veine cave inférieure, nous pensons en effet qu'il est très difficile macroscopiquement de différencier ces deux lésions. De toute façon, d'un point de vue purement pratique, le problème perd de son importance, puisqu'un "cordon fibreux" reliquat d'une thrombose ancienne, posera éventuellement les mêmes problèmes thérapeutiques qu'une atrésie.

Dans l'observation n° 3, l'exploration per-opératoire met en évidence une veine cave inférieure rétro-hépatique induite, d'allure atrésique : la veinotomie permet d'affirmer qu'il s'agissait en fait d'un thrombus ancien organisé autour d'un cathéter endoveineux qui avait migré.

- les diaphragmes et valves anormales

La première observation semble devoir être attribuée à OSLER, qui en 1879 rapporte dans le Journal d'Anatomie de Londres, la découverte d'une membrane du segment rétro-hépatique au cours de l'autopsie d'un malade qui avait présenté un tableau d'oedèmes périphériques, d'ascite avec dilatation des veines abdominales.

NISHIKAWA, puis BENNET présentèrent à leur tour de telles observations, mais c'est KIMURA qui en 1962 étudia l'anatomie de ces lésions et surtout obtint les premières guérisons. Ce type d'anomalie apparaît plus fréquent au Japon

. leur siège est relativement fixe : on les trouve au niveau du segment hépato-cardiaque. Le plus souvent à la traversée diaphragmatique, parfois entre le diaphragme et l'abouchement dans l'oreillette droite. Enfin, elle peut être implantée à cheval sur l'abouchement des veines sus-hépatiques, la droite étant en aval, la gauche en amont.

. leur type anatomique est variable : le plus souvent membrane fine, presque pellucide, complète (obs. n° 4) ou incomplète, insérée à angle droit sur la face interne de la veine et ne s'accompagnant d'aucune sténose de celle-ci. Dans l'étude de DUBOST, une telle lésion a été rencontrée 11 fois sur 20 (deux cas au niveau de la veine cave supérieure).

Un peu moins souvent (6 cas) la membrane tout en étant aussi fine que dans le cas précédent s'accompagne d'une discrète sténose de la veine cave inférieure.

Enfin, dans 5 cas, la membrane est épaisse associée à une sténose modérée ou serrée de la veine cave inférieure (le terme de "coarctation" a été employé). Nos observations n° 1, 3 et 5 entrent dans ce cadre.

- les tumeurs de la veine cave inférieure

BARBIER rapporte une observation où l'obstacle cave est réalisée par un léiomyosarcome, affection rare : c'est le premier cas français, depuis l'observation princeps de PERLS en 1871. Vingt cas mondiaux ont été colligés, dix s'accompagnaient d'un syndrome de Budd-Chiari.

- les compressions extrinsèques

De nombreuses observations de Budd-Chiari secondaire à de telles lésions sont rapportées. Il s'agit essentiellement de :

- . kystes hydatiques à localisation rétro-hépatique
- . d'abcès du foie en particulier amibien
- . d'hématomes sous-diaphragmatiques post-traumatiques soit récents, soit anciens, organisés entraînant une péricavité fibreuse.
- . de néoplasies régionales (foie, pancréas, rein, rate...)

La thrombose lorsqu'elle existe, associée à ces lésions, peut être :

- totale, jusqu'à l'abouchement dans l'oreillette droite. c'est le cas de nos observations n° 2, 3 et 4.
- partielle, n'intéressant que le segment rétro-hépatique sous-membranaire le plus souvent mais dans notre observation n° 1, elle siégeait de part et d'autre remontant dans l'oreillette droite.
- complète, obstruant entièrement la lumière ou incomplète laissant un passage. C'est le cas de nos observations n° 1 et 5.

3. Classification des lésions

Une première classification proposée par HIROOKA regroupe toutes les possibilités lésionnelles dans le cadre du syndrome de Budd-Chiari. Nous l'avons résumée dans la figure n° 4.

Fig.4 classification des lésions HIROOKA

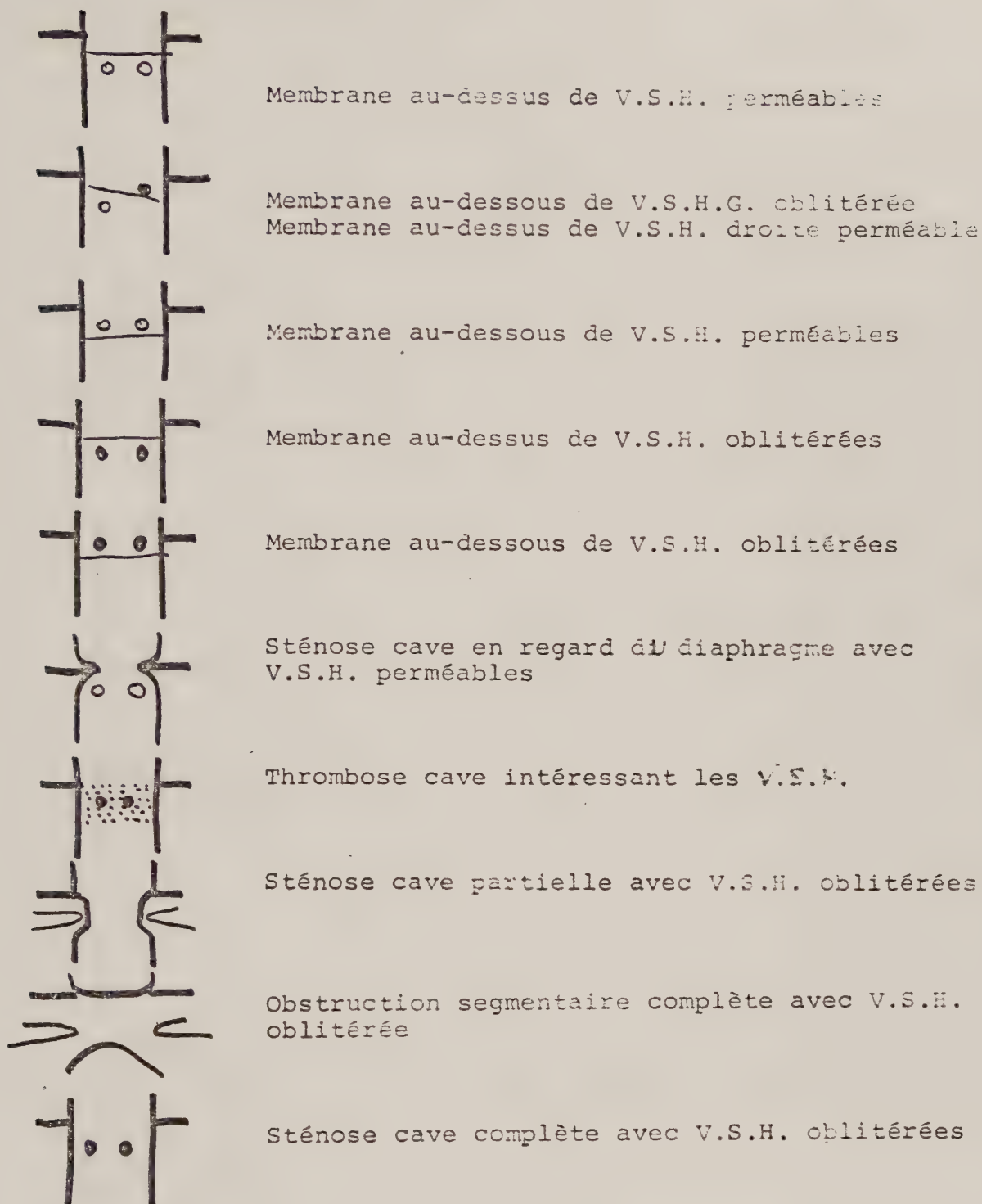
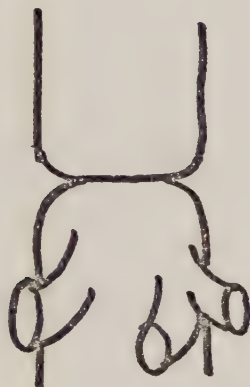


Fig. 5 Les 4 types d'oblitération de la v.c.i. terminale

YAMAMOTO et DUBOST



Membrane fine, complète ou incomplète, sans sténose associée à la V.C.I.



Membrane fine, complète avec sténose peu serrée de la V.C.I.



Membrane épaisse, complète, avec sténose serrée de la V.C.I.



Thrombose surajoutée

La deuxième proposée par YAMAMOTO et DUBOST s'adresse plus particulièrement aux anomalies de la veine cave inférieure. Elle paraît plus simple pour discuter des possibilités techniques en cas d'indication chirurgicale. (fig. n° 5)

4. Les groupements lésionnels dans nos observations

Nous avons pu grouper nos observations selon deux tableaux anatomiques:

- la double association d'une anomalie congénitale du segment terminal de la veine cave inférieure et d'une thrombose totale ou partielle avec LIBERTE AU MOINS D'UNE VEINE SUS-HEPATIQUE MAJEURE (Obs. n°1, 2, 3 et 4).

- la triple association d'une anomalie congénitale, d'une thrombose totale ou partielle, avec UNE AGENESIE OU THROMBOSE DES VEINES SUS-HEPATIQUES MAJEURES (obs. n° 5)

B - LE FOIE

1. l'aspect extérieur

Le caractère essentiel est la couleur très foncée, typiquement cyanique que prend le parenchyme. Cependant, la régularité de la coloration n'est pas constante, certaines zones pouvant rester d'aspect normal.

A côté de cet aspect typique, il faut signaler la possibilité de foie cirrhotique avec des nodules de petites tailles.

2. le volume

La modification la plus fréquemment retrouvée est l'augmentation du volume, 70 % des cas. Cette hypertrophie est soit globale, soit dominante sur un lobe. Il revient à CAROLI d'avoir insisté sur la fréquence de l'hypertrophie du lobe caudé à l'origine d'erreur de diagnostic (aspect de compression pseudo-tumorale). Nous l'avons observé dans trois de nos cas.

C - LE SYSTEME PORTE

1. La veine porte

Elle ne présente en principe aucune anomalie. Toutefois, CHIARI avait trouvé une thrombose dans 20 % des cas : il l'interprétait alors comme un état "phlébitique" régional. PARKER sur l'ensemble de son étude ne la retrouve que dans une dizaine de cas. Nous ne l'avons jamais trouvée dans nos observations.

2. La rate

La splénomégalie est inconstante. PARKER et CAROLI la retrouvent dans 30 % des cas. Personnellement, nous n'en avons jamais observé , mais notre série est peu importante.

Elle n'atteint jamais, quand elle existe, un volume très important. Ceci explique que la veine splénique soit presque toujours d'un petit calibre posant un problème thérapeutique en cas d'indication d'une observation portale utilisant cette veine.

II - HISTOLOGIE

1. Des membranes

Il s'agit habituellement d'une structure fibreuse, faite de fibres de collagène épaissies, les fibres élastiques sont rares. Il n'y a pas de structure musculaire.

Cette description histologique rappelle celle des valvules veineuses. Nous avons retrouvé dans nos observations ces types de lésions.

2. Au niveau du foie (CAROLI)

L'étude analytique des lésions retrouvées met en évidence :

- la congestion des sinusoides centrolobulaires. C'est un élément fondamental, elle est retrouvée dans sept cas sur huit, toujours très importante, dilatant la veine centrolobulaire parfois thrombosée. Elle s'accompagne d'extravasations sanguines ;

- les altérations des hépatocytes. Dans cette même zone cen-

trolobulaire, cette anomalie est retrouvée six fois sur huit. Les travées cellulaires sont disloquées, atrophiées voire détruites. Les cellules de Kupffer par contre sont peu ou pas atteintes (fig. 5)

- les zones périportales sont à l'opposé respectées avec parfois des phénomènes de régénération cellulaire.

L'ensemble réalise un aspect histologique tout à fait caractéristique de la congestion vasculaire, mais insuffisant pour affirmer la thrombose sus-hépatique.

Les autres aspects que nous avons observés sont : dans un cas, pourtant d'évolution subaiguë et secondaire à un hépatome, un aspect quasi normal du parenchyme prélevé ; dans une observation, une première ponction-biopsie, effectuée quatre ans auparavant avait montré un aspect typique avec une légère infiltration de polynucléaires, la seconde n'a révélé qu'un aspect de cirrhose. Il s'agit là d'un cas d'évolution chronique. Enfin, dans un cas, la biopsie chirurgicale a intéressé deux branches sus-hépatiques, thrombosées et très partiellement reperméabilisées, affirmant par là le diagnostic.

- l'étude synthétique permet de différencier deux aspects histologiques principaux en rapport avec l'état évolutif de la maladie. Si les prélèvements in vivo, pratiqués dans nos cas ne permettent guère de trancher, les constatations autopsiques effectuées dans certaines observations, d'évolution chronique viennent appuyer la classification proposée. PARKER dans son étude portant sur 164 cas colligés avait déjà noté cette distinction.

Les formes d'évolution aiguë sont en effet dominées par la congestion sinusoidale et la destruction des hépatocytes centrolobulaires. Le processus de régénération y est rare, et la fibrose discrète ou absente.

Les formes d'évolution chronique présentent un aspect de cirrhose bi-veineuse de topographie irrégulière. La fibrose, dans les zones atteintes est aussi bien centrolobulaire que périportale, convergeant parfois en larges placards. Les nodules de régénération sont nombreux et souvent volumineux, même en plein parenchyme congestif. Enfin, l'hyperplasie compensatrice des lobes non atteints présente souvent un aspect

hyperhémique centrolobulaire.

- signalons enfin que deux études en microscopie électronique ont été récemment faites par DAVID et coll. et SAFRAN et SCHAFFNER. DAVID a étudié les lésions toutes initiales où dominant, après obstruction expérimentale des veines sus-hépatiques chez le rat, la vacuolisation et le gonflement des mitochondries et la pyknose du noyau des cellules parenchymateuses (qui sont attribués par l'auteur à l'existence de produits toxiques du catabolisme ne pouvant être évacués). SAFRAN étudiant trois malades (un foie cardiaque, une thrombose supra-hépatique de la veine cave inférieure et un Budd-Chiari) estime lui que les lésions observées sont plus en faveur d'une atrophie que d'une nécrose, et pense que l'hyperpression et la malnutrition des cellules en sont la cause essentielle.

Nous n'avons jamais trouvé dans nos observations les lésions typiques de stase centrolobulaire.

Dans quatre cas, il existait des lésions de type cirrhotique. Dans un cas, un aspect d'hépatite active. (Pr LOIRE).

PHYSIO - PATHOLOGIE

L'étude physiopathologique repose sur des données expérimentales, mais aussi, cliniques et **angiographiques**. .

Si les modifications hémodynamiques engendrées par le blocage du carrefour cavo-sus-hépatique sont parfaitement explicables, par contre, le problème de l'origine de l'ascite reste toujours actuellement le problème en suspend. L'étude des perturbations métaboliques permet enfin de proposer quelques éléments thérapeutiques.

A - LES MODIFICATIONS HEMODYNAMIQUES

1. le blocage électif de la circulation veineuse sus-hépatique

Expérimentalement, il a été réalisé par de nombreux procédés et de nombreux auteurs, mais il faut citer surtout les travaux de MALLET-GUY et ALLEN. Ceux-ci ont observé en cas de ligature élective des vaisseaux sus-hépatiques chez le chien :

- l'apparition d'une ascite, puis d'un oedème des membres postérieurs.
- un déséquilibre très important des protéines plasmatiques avec baisse globale, inversion du rapport S/G par diminution importante élective de l'albumine.
- la rétention de la brome - sulfone - phtaléine qui croît au fur et à mesure de l'augmentation de l'ascite

La réintervention pour vérification montre en outre :

- une pression cave inchangée
- une pression portale très augmentée
- une congestion hépatique massive de la région centro-lobulaire sans fibrose notable.

Ainsi, une fois la circulation hépatique efférente, arrêtée quasi complètement, la circulation afférente est bouleversée. Des deux courants afférents : l'un est à forte pression, l'artère hépatique (qui fournit 20 % de l'apport), l'autre est à faible pression, la veine porte.

L'apport artériel n'est pas susceptible de diminuer, la pression opposante étant faible, et donc, seul l'apport de la veine porte est susceptible d'être supprimé. Il semble donc que, en cas d'obstruction complète, la seule issue du sang de l'artère hépatique soit la veine porte avec RENVERSEMENT DE SON COURANT. D'où hypertension portale et drainage par les anastomoses habituelles porto-caves dont les plus dangereuses sur le plan clinique sont évidemment les anastomoses gastro-oesophagiennes.

Dans de nombreux cas cliniques de syndrome de Budd-Chiari rapportés, l'oblitération est progressive et incomplète ; elle évolue à bas bruit ne provoquant que lentement la congestion hépatique et le ralentissement de la circulation portale. Des dérivations porto-caves ont le temps de se développer avant le renversement presque complet du courant porte.

Ces constatations expliquent l'évolution d'ensemble de cette maladie :

- dans les meilleurs cas, se produit une hypertrophie compensatrice des lobes hépatiques ayant conservé leur veine perméable, notamment le LOBE CAUDE. Mieux, on admet aujourd'hui la possibilité de développement d'anastomoses intra-hépatiques entre les différentes branches des veines sus-hépatiques. En effet, le dogme suivant lequel un territoire hépatique privé de sa voie efférente doit être réséqué, est réfuté par les constatations chirurgicales faites en cas de traumatisme du foie avec plaie d'une ou plusieurs veines sus-hépatiques : la ligature d'une veine majeure ne pose pas de problèmes cliniques.

- dans les cas graves, c'est-à-dire en cas de thrombose complète des veines sus-hépatiques, une hypertension portale s'installe avec les risques qu'on lui connaît.

2. La ligature de la veine cave inférieure post-hépatique

VOLWILER, MAC KEE, et MALLET-GUY ont les premiers étudiés expérimentalement ce problème. Les constatations sont les suivantes :

- apparition là encore d'une ascite importante,
- augmentation de volume du foie par rétention sanguine,
- hémodynamiquement, diminution de la pression artérielle périphè-

rique, localement, augmentation de la pression portale, mais aussi de celle de la veine cave inférieure.

Cette transmission directe de l'hypertension veineuse est due au comportement particulier des espaces vasculaires du foie. Pour BOLTON, les veines sus-hépatiques et la veine porte réagissent simultanément à une obstruction cave : "comme si elles étaient en continuité directe sans interposition capillaire".

L'augmentation de la pression veineuse dans les veines sus-hépatiques puis centro-lobulaires s'admet du fait de l'absence de valvules pariétales. Cette hyperpression va entraîner des nécroses cellulaires centro-lobulaires détruisant en même temps le système sphinctérien qui règle les entrées et les sorties sanguines du lobule hépatique. Ainsi, l'évolution de la maladie deviendra identique au cas précédent.

Dans les cas cliniques d'anomalie sténosante du segment terminal de la veine cave inférieure, il existe une longue latence due soit à son caractère incomplet, soit à la liberté partielle du retour sus-hépatique. Cette gêne au flux cave va cependant favoriser le développement d'une circulation collatérale cavo-cave surtout par les veines péri-rachidiennes, le système azygos et la circulation sous-cutanée.

(Certains auteurs ont proposé de différencier grâce au sens du courant dans les veines pariétales l'origine cave ou portale de ces voies). Enfin, au stade de thrombose, le tableau va se compléter avec l'apparition parfois brutale du retentissement hépatique.

B - LE PROBLEME DE L'ASCITE

MALLET-GUY, VOLWILLER, HYATT, dans leurs expérimentations s'attachèrent à préciser les mécanismes de l'ascite. Ceux-ci semblent différents suivant le niveau de l'obstacle.

1. Blocage au niveau de la veine cave inférieure supra-hépatique

- a) ces auteurs ont démontré qu'il existait une dilatation considérable des lymphatiques du foie en cas de ligature de la veine cave inférieure supra-hépatique (comme d'ailleurs en

cas d'insuffisance cardiaque). Le réseau intra-parenchymateux (espaces de Disse, espaces lymphatiques sous-capsulaires et espaces portes) et les voies lymphatiques extra-parenchymateuses sont ainsi dilatées.

Ce phénomène traduit une augmentation considérable du flux lymphatique après la ligature (VOLWILLER)

Cette brusque augmentation du flux lymphatique, qui peut être décuplée, ne peut drainer toute la lymphe hépatique produite qui transsude alors dans le péritoine.

La composition de l'ascite ainsi constituée serait donc identique à celle de la lymphe hépatique. ELLE EST RICHE EN PROTIDES, semblable à la lymphe recueillie dans le canal thoracique.

L'origine hépatique de cette ascite a été démontrée par MALLET-GUY et coll. Ses expériences de sténoses veineuses post-hépatiques avec transposition du foie dans le thorax permirent de montrer la disparition de l'ascite intra-abdominale et l'apparition d'une pleurésie riche en protides.

Il s'agit donc d'une transsudation à travers la capsule de GLISSON.

- b) HYATT a montré par ailleurs qu'il existait une différence du taux de protides entre liquide de transsudation hépatique et ascite : l'ascite est légèrement moins riche.

Cette dernière constatation permet de conclure que si la transsudation de la lymphe hépatique est le phénomène majeur, il n'est pas le seul ; il s'associe, à un degré variable, une transsudation de liquide interstitiel dans la cavité péritonéale à travers les capillaires splanchniques, liquide interstitiel qui est pauvre en protides.

2. Obstruction isolée des veines sus-hépatiques

L'ascite qui survient alors est pauvre en protides. Tout se passe comme si le mécanisme de formation en était différent. Ce fait est à rapprocher des travaux de VOLWILLER et MALLET-GUY, qui ont montré qu'à côté

de l'ascite d'origine hépatique après ligature de la veine cave inférieure au-dessus du foie, il existait un autre moyen de production d'ascite : la ligature de la veine porte associée à une plasmaphérèse. L'ascite formée par ce dernier procédé est pauvre en protides ; elle ne contient pas le bleu Evans injecté par voie intra-veineuse, montrant que les grosses molécules ne peuvent franchir les capillaires splanchniques.

CAROLI a parfaitement résumé ce problème :

" il est remarquable de considérer que selon la hauteur de l'occlusion veineuse, la formule, la teneur en albumine de l'ascite changent du tout au tout. Si la cause de l'hypertension dans le système efférent siège au niveau du coeur, du thorax, voire même de la veine cave au niveau de l'ostium des veines sus-hépatiques, c'est un flot d'albumine qui s'échappe dans l'abdomen ; au contraire, si l'occlusion siège à l'intérieur du parenchyme hépatique, c'est-à-dire trois centimètres plus bas, la transsudation d'albumine diminue dans des proportions considérables. Comme si, à ce moment, la lymphorrhée n'existait plus et qu'un mécanisme de transsudation semblable à celui qui se produit dans la cirrhose du foie entrerait en jeu".

C - LES CONSEQUENCES METABOLIQUES

1. La nécrose hépatocytaire parfois très intense peut simuler une hépatite suraiguë. La biopsie hépatique de notre observation n° 2 met en évidence des images évoquant une hépatite "active".

2. La thrombose ou des microthromboses dans l'éponge veineuse des sinusoides dilatés, peuvent entraîner un syndrome de coagulation intravasculaire (CAROLI). Nous verrons que cette notion de coagulopathie de consommation a une incidence thérapeutique.

3. La polycythémie. Il apparait très souvent, sans que le mécanisme en soit compris, une polyglobulie qui frappe surtout la lignée rouge, mais parfois les trois lignées. Elle est souvent attribuée, à tort, à une maladie de Vaquez, bien que celle-ci puisse réellement se compliquer de syndrome de Budd-Chiari.

Mais la polyglobulie du Budd-Chiari guérit si l'évolution de celui-ci est favorable (CAROLI). L'explication de ce phénomène n'est pas encore connu.

Nous ne l'avons relevé que dans l'observation n° 3.

ETIOPATHOGENIE

Nous n'aborderons pas dans ce chapitre, toute l'étude étiologique du syndrome de Budd-Chiari ; elle est vaste et d'autres l'ont parfaitement étudiées. (thèse THOMAS, thèse WILLENS)

Nous insisterons par contre sur l'étiologie des formes de Budd Chiari faisant l'objet de ce travail.

I - FREQUENCE

Le syndrome de Budd-Chiari, si actuellement il est plus souvent rencontré, probablement parce qu'il est mieux connu, reste une affection rare. ALLOCK et WATSON, sur 34.000 autopsies à l'Université du Minnesota, n'ont relevé aucune occlusion des veines sus-hépatiques.

ARMSTRONG et CARNES ont retrouvé cinq occlusions veineuses sus-hépatiques sur 11.975 nécropsies.

HOLMES et MELCHER l'ont noté treize fois sur 15.900 examens post-mortem à l'Université de Columbia.

PARKER trouve dix-huit cas sur 29.720 autopsies à l'Hôpital de Londres. En fait, cette maladie apparaît un peu plus fréquente si l'on inclue les cas de l'enfant : la maladie veino-occlusive, dominant à la Jamaïque et en Egypte.

II - TERRAIN

1. le sexe

On admet habituellement l'égalité de fréquence dans les deux sexes. L'étude de notre courte série met au contraire en évidence une nette prédominance féminine. En effet, en joignant nos cas hors statistique (rapportés dans la thèse) nous trouvons six cas chez des femmes, et un cas chez l'homme.

2. L'âge

PARKER faisait du syndrome de Budd-Chiari une maladie de l'adulte jeune. Pour CAROLI, c'est entre 30 et 39 ans que l'affection est le plus souvent rencontrée. Elle est exceptionnelle tant avant 20 ans qu'après 50 ans.

La moyenne d'âge de nos cas est de 30 ans.

III - LES FORMES ETIOLOGIQUES

A - LES LESIONS DE L'OBSTRUCTION DU CARREFOUR CAVO-SUS-HEPATIQUE

1. Les anomalies congénitales du segment terminal de la veine cave inférieur

Nous les avons étudié dans le chapitre d'anatomie pathologique. L'atteinte la plus fréquemment rencontrée semble être la présence d'une membrane anormale ou d'une hypertrophie de la valve d'Eustachi. La fréquence de cette atteinte est difficile à apprécier. HIROOKA présente en 1970 une analyse de 150 cas de Budd-Chiari, dont 74 opérés au JAPON : il trouve une anomalie de la veine cave inférieure dans 70% des cas.

En EUROPE, PARKER (1959) et CAROLI (1969) trouvent 43 % d'atteinte de ce segment, mais leurs statistiques ne différencient pas les formes avec ou sans thrombose de la veine cave.

2. Les compressions de la veine cave inférieure

Nous rappellerons qu'il s'agit des atteintes par kyste hydatique du foie, abcès du foie, hématome post-traumatique, cancer primitif ou secondaire du foie ou par un envahissement de la veine cave inférieure par un processus néoplasique de voisinage.

Nous rapportons une observation qui regroupe finalement ces deux étiologies :

Il s'agit d'une jeune malade de 23 ans, hospitalisée dans le service pour un syndrome ascitique récidivant après une membranotomie de la veine cave inférieure, rétro-hépatique en Italie, un an auparavant. Cette jeune femme est suivie depuis deux ans, date à laquelle apparaissent des signes d'ascite avec dyspepsie. En raison d'une polycythémie le diagnostic de syndrome de Budd-Chiari est porté.

La laparoscopie montre un foie de stase. La biopsie révèle des signes de stase veineuse chronique.

La cavographie met en évidence un rétrécissement de la veine cave inférieure au niveau du carrefour cavo-sus-hépatique sans thrombose des ostia. La pression est de 9 cm d'eau dans la veine cave inférieure sus-diaphragmatique et de 29 cm d'eau en amont. Elle est opérée le 16.04.1976 (Pr MALAN Italie). Par une thoracotomie latérale droite, il pratique au doigt une rupture de la membrane qui semble être une valve d'Eustachi. Dans le même temps, il résèque, par une phrénotomie, un anneau

scléreux péricave. En fin d'intervention, la veine cave inférieure est libre ainsi que les veines sus-hépatiques. Le gradient de la veine cave inférieure a diminué (6 cm d'eau dans l'oreillette droite, 12 dans la veine cave inférieure). Elle présente dans les suites une discrète amélioration de son état clinique avec régression partielle de l'ascite.

Cinq mois plus tard, l'ascite récidive. La polycythémie persiste, apparaît également une insuffisance hépatique modérée. En avril 1977, la nouvelle cavographie oblique objective une sténose longue et serrée dans tout son trajet inter-hépto-diaphragmatique avec un reflux dans les veines sus-hépatiques droite.

Le traitement médical améliore transitoirement la malade qui est adressée en juin pour intervention.

Le bilan angiographique met en évidence :

- une thrombose des veines sous-clavières droite et gauche, mais le tronc veineux innominé est libre,
- une sténose très serrée (80 %) de la veine cave inférieure sur 3 cm jusqu'à l'embouchure dans l'oreillette droite
- il existe une très importante circulation collatérale para-vertébrale avec un passage dans le système azygos
- la veine porte n'est pas thrombosée.

L'intervention a lieu le 22.06.1977 (Pr P. MARION-anesthésie :M.GEORGE).

Par une sterno-laparotomie médiane avec phrénotomie médiane et sous circulation extra-corporelle à 30° sans arrêt circulatoire, on découvre autour de la veine cave inférieure rétro-hépatique une gangue inflammatoire épaisse, sténosante, surtout des points de suture patchés sur Teflon qui contribuent à oblitérer la veine cave inférieure et les vaisseaux sus-hépatiques droits. Libération de cette gangue, ouverture de l'oreillette et dilatation de la sténose, puis patch d'élargissement. Mais le foie reste tendu, surtout il saigne au moindre contact. L'hémostase du carrefour cavo-sus-hépatique également s'avère impossible et malgré des perfusions massives, la malade décède.

Donc, cette malade qui présentait au début une atteinte congénitale du segment terminal de la veine cave inférieure, opéré une première fois, récidiva en raison de la "compression" extrinsèque de son deuxième tronc sus-hépatique majeur.

Ces lésions vont rester latentes, du moins pour les anomalies congénitales, pendant de nombreuses années (il est rare de trouver les premiers signes avant 20 ans).

Parfois, à postériori, on retrouvera une douleur sous-costale, des lombalgies, un épisode d'oedème des membres inférieurs... mais ayant rarement donné lieu à des investigations.

Puis, sous l'effet d'un facteur surajouté, la thrombose du carrefour va survenir. On peut supposer que plus la sténose est serrée et gêne l'hémodynamique et plus la cause déclenchante sera discrète.

B - LES FACTEURS DE THROMBOSE

1. L'extension vers la veine cave inférieure d'une thrombose des veines sus-hépatiques "primitive" par endophlébite.

Des cas sont rapportés dans la littérature.

2. La survenue d'une pathologie associée comme la maladie de VAQUEZ, une leucose, une anémie hémolytique après splénectomie...

3. Une phlébite des membres inférieurs

4. Enfin, il nous paraît intéressant de rapporter les facteurs déclenchants relevés dans nos observations :

- dans l'observation n° 1 : la thrombose du carrefour fut contemporaine de la survenue d'une fibrillation auriculaire chez une malade connue depuis l'âge de 15 ans pour cardiomyopathie primitive.

- dans l'observation n° 2 : la thrombose, qui débuta par une phlébite, survint après la prise de contraceptifs oraux. Ce facteur est rapporté par plusieurs auteurs.

Dans notre cas, le déficit en antithrombine III a pu être vérifié (Dr BELLEVILLE)

- dans l'observation n° 3 : peut-être la plus étonnante, nous avons découvert un cathéter (qui avait migré 7 ans auparavant) au sein d'une thrombose organisée

- dans l'observation n° 4 : il s'agissait de l'extension d'un thrombus néoplasique du rein gauche.

- dans l'observation n° 5 : nous n'avons pas découvert de facteur déclenchant vrai, mais il existait une obstruction des ostia : s'agissait-il vraiment d'une agénésie ou d'une thrombose organisée étendue secondairement à la veine cave ?

IV - LA THROMBOSE DU CARREFOUR CAVO-SUS-HEPATIQUE : FREQUENCE ET SITUATION DANS L'ETIOLOGIE DU SYNDROME DE BUDD CHIARI

1. La fréquence de la thrombose de ce segment est encore difficile à apprécier. PLEASANTS en 1955 trouvait 13 cas sur un total de 314 cas d'obstruction de la veine cave inférieure. HIROOKA au sein de sa série de syndrome de Budd-Chiari en trouve 7 %.

2. le syndrome de Budd-Chiari est classiquement (PARKER - CAROLI) réparti en formes primitives et en formes secondaires. Si un certain nombre d'étiologies sont communes à ces formes secondaires, et à nos étiologies d'obstruction du carrefour cavo-sus-hépatiques (compressions extrinsèques, causes médicales... etc), par contre, il est rarement fait allusion aux anomalies congénitales du segment terminal de la veine cave inférieure. Nous pensons donc qu'un certain nombre d'observation de "forme primitive de Budd-Chiari" (70 % des cas de PARKER) pourrait être rattaché à cette dernière catégorie.

CLINIQUE

A - LES SIGNES AU DEBUT DE LA MALADIE

1. Les douleurs

Elles constituent le premier signe alarmant et amènent le malade à consulter. PARKER les avaient notées dans 54 % de ces cas. Ces douleurs sont très variables tant dans leur siège que dans leur type ou leur intensité. Elles semblent prédominer dans l'hypochondre droit avec parfois des accès paroxystiques.

Nous les avons retrouvées dans toutes nos observations.

2. L'ascite

C'est très souvent à l'occasion de l'apparition des douleurs que les malades remarquent l'augmentation du volume de l'abdomen. Elle reste le signe le plus évident présente dans 80 % des cas (PARKER - CAROLI) Elle était présente dans quatre de nos cas, parfois modérée souvent très importante.

3. Les oedèmes des membres inférieurs

Ils sont présents au début dans 25 % des cas rapportés par PARKER. Ce sont des oedèmes blancs, mous, gardant le godet, bilatéraux, le plus souvent limités à la partie basse des membres inférieurs. Ils étaient présents dans tous nos cas.

4. L'altération de l'état général

La fréquence de l'altération de l'état général n'est pas négligeable ; PARKER n'avait pas insisté sur cette manifestation, THOMAS la retrouve onze fois sur 17 cas colligés. Elle était importante dans deux de nos observations.

5. Les signes plus rares

- les hématuries : elles sont très rares au stade de début
- l'épanchement pleural a été signalé dans quelques cas. L'examen chimique montre un taux élevé de protides. Nous avons trouvé ce signe chez un de nos malades hors statistique (obs. n° 8)

Il s'agit d'un jeune italien de 24 ans ayant présenté des douleurs de l'hypocondre droit qui ont conduit à pratiquer une cholécystectomie. La vésicule étant normale, le foie volumineux, le chirurgien pratiqua une biopsie hépatique. L'examen histologique mit en évidence une congestion des veines centrolobulaires et des dépôts d'hémosidérine faisant évoquer le syndrome de Budd-Chiari. Par la suite, apparition d'une ascite, atteinte de l'état général avec amaigrissement et état sub-fébrile. La cavographie montre alors une sténose de la veine cave supra-hépatique avec une pression à 24 cm d'eau.

Une laparotomie exploratrice est à nouveau réalisée sans résultat.

Le malade nous est alors confié avec le diagnostic de syndrome de Budd-Chiari.

A l'entrée, l'ascite a disparu, par contre, il existe un important épanchement pleural droit. L'analyse chimique montre un Rivalta positif avec 28 g/l d'albumine.

Il est réalisé une anastomose mésentérico-cave latéro-terminale, car une phlébographie sus-hépatique transcutanée per-opératoire avait conclu à une agénésie des deux veines sus-hépatiques principales.

Actuellement, avec deux mois de recul, l'état du malade est stabilisé.

- un sub-ictère conjonctival. Il est rarement présent (5 cas sur 33 par CAROLI). Nous l'avons noté cependant deux fois.

6. Mais le tableau peut être dès le début plus grave prenant un mode aigu qui a été individualisé par PARKER et CAROLI :

- apparition brutale d'une ascite qui devient rapidement abondante, d'un oedème des membres inférieurs pouvant précéder l'ascite ; tout l'aspect clinique est celui d'une cirrhose décompensée qui survient chez un sujet sans antécédent alcoolique, non ictérique en général.
- température parfois élevée
- importante baisse de l'état général

Dans deux de nos observations (n° 2 et 3), nous trouvons un tel tableau

Dès ce stade, nous voyons qu'il existe un groupement de symptômes qui doit faire évoquer une obstruction du carrefour cavo-sus-hépatique.

B - LES ELEMENTS D'ORIENTATION

1. L'interrogatoire

Il va permettre de rechercher dans les antécédents des signes évocateurs.

- poussées douloureuses surtout de l'hypocondre droit, mises sur le compte de lésions vésiculaires, par exemple.
- présence de varices anciennes (obs. n° 5 : le malade portait des bas à varices depuis l'âge de 24 ans)
- antécédents de phlébite
- oedème des chevilles
- existence d'une circulation collatérale abdominale ancienne

Nous avons trouvé presque toujours un des ces petits signes dans les antécédents de nos malades.

2. L'examen clinique

- l'hépatomégalie

C'est le signe le plus souvent retrouvé (83 % des cas) dans toutes les statistiques. Souvent l'augmentation du volume hépatique est difficile à apprécier car la palpation est gênée par l'épanchement ascitique. Le foie est ferme, lisse, la palpation est parfois douloureuse il n'existe jamais de reflux hépato-jugulaire.

Dans nos observations, elle était absente dans un cas (obs. n° 4)

- la circulation collatérale abdominale

Elle est parfois très importante dominant au niveau des flancs, des lombes et de la partie basse du thorax. Les veines sous-cutanées sont dilatées, tortueuses, déformées par endroits par de grosses ectasies variqueuses. OSLER qui les décrit le premier les comparait à des "rivières à la surface d'une carte".

Elle est de type cavo-cave, c'est-à-dire remontant vers le coeur. Certains auteurs ont proposé pour la différencier de celle secondaire à une hypertension portale, de définir par une compression, puis un relâchement le sens du courant.

Nous l'avons trouvé dans quatre de nos observations.

- la splénomégalie

Elle est trouvée par PARKER dans 30 % des cas. De taille variable, elle est le plus souvent modérée. Nous ne l'avons jamais noté dans nos observations.

3. Le bilan biologique

- les examens sanguins (numération-formule, taux d'hémoglobine, hématocrite, volume globulaire) vont permettre dans certains cas de mettre en évidence la polycythémie dominant sur la lignée rouge, avec augmentation du taux de l'hémoglobine et de l'hématocrite. CAROLI a beaucoup insisté sur ce fait aujourd'hui encore imparfaitement expliqué. Nous ne l'avons relevée qu'une fois. (obs.3)

- le bilan hépatique

Il est au premier plan ; CAROLI estime que l'on peut grâce à ses résultats évoquer déjà le diagnostic de syndrome de Budd-Chiari.

. la clearance de la brome-sulfone-phtaléine. C'est pour CAROLI un test constamment positif : la rétention de la B.S.P. paraît dépendre du nombre des veines thrombosées et du degré de leur occlusion. Dans la plupart des cas, elle est très perturbée et les rétentions de 50 ou 80 % à la 45e minute sont loin d'être exceptionnelles. Ces chiffres de rétention importante, sans ictère associé, doivent attirer l'attention. La B.S.P. ne fut pratiquée que dans deux de nos observations (3 et 5) avec des résultats identiques à ceux de CAROLI.

. le taux de cholestérol. Il peut être abaissé plus même que le taux d'albumine. Il était effondré dans l'observation n° 2 et moyennement abaissé dans nos autres observations.

. les modifications des protéines. La protéinémie est abaissée. C'est le taux de sérum albumine qui apparaît le plus souvent perturbé. En moyenne, l'albuminémie est trouvée à 48 g/l. A l'électrophorèse, les modifications restent peu significatives. Les gamma-globulines sont le plus souvent augmentées. THOMAS la rapporte 10 fois supérieure à 25 % (étude de 21 cas). Les Alpha et Bêta-globulines sont rarement modifiées.

. l'interprétation des troubles de coagulation est plus complexe. Les facteurs V, VII, et X sont relativement plus abaissés que le temps de Quick, le facteur II et le fibrinogène. Nous avons vu que ces altérations sont souvent compatibles avec une coagulopathie de consommation. Nous avons toujours trouvé un taux de prothrombine abaissé (toujours inférieur à 60 %) mais nous n'avons pas relevé d'autres anomalies très importantes.

. les phosphatases alcalines. Leur taux ne subit que peu de modifications

. les transaminases. Leur taux est normal.

4. L'étude du liquide de ponction d'ascite

Nous avons vu dans le chapitre de physiopathologie quel pouvait être le mécanisme de production de l'ascite.

- analyse chimique

Lorsque le taux d'albumine du liquide d'ascite est bas (moyenne de 21 g/l sur 12 observations de THOMAS), on peut considérer qu'il s'agit d'une obstruction des veines sus-hépatiques.

Mais, si le taux est très élevé (50 g/l), on peut alors discuter une obstruction de la veine cave inférieure. Nous n'avons pas en fait retrouver dans nos observations des résultats aussi précis. Dans deux cas, les résultats sont même contradictoires. Dans l'observation n° 2 : le Rivalta est négatif et le taux d'albumine est bas. (thrombose sur hypoplasie de la veine cave inférieure).

Dans l'observation n° 5 : (agénésie des veines sus-hépatiques probablement ancienne) le Rivalta est positif et l'albumine est à 40 g/l.

- analyse cytologique

Elle révèle une prédominance de lymphocytes (de 14 à 92 %).

Au total, il nous paraît difficile au vu de nos observations d'en tirer un argument définitif pour le diagnostic.

5. La laparoscopie et la ponction-biopsie du foie

CAROLI l'a beaucoup appliqué au syndrome de Budd-Chiari. Elle donne des renseignements sur l'aspect macroscopique de la glande (aspect, volume, couleur...) Elle permet également d'apprécier le développement de la circulation collatérale péritonéale. Surtout, elle permet la ponction-biopsie du foie qui peut donner grâce aux aspects histologiques une confirmation diagnostique. Nous n'avons jamais pratiqué cette exploration.

6. La scintigraphie

Elle a été proposée par CAROLI, CLAIN et SHERLOCK pour l'exploration des syndromes de Budd Chiari.

Réalisée 21 fois par CAROLI, elle ne montre pas d'aspect très caractéristique. Huit fois, la fixation obtenue apparaît hétérogène.

Quatre fois, la fixation est diminuée.

Quatre fois, la fixation est normale.

Huit fois, la fixation apparaissait augmenté de volume (lobe caudé).

Nous l'avons utilisée trois fois sans mettre en évidence d'aspect typique.

7. L'échotomographie

TABOURY a proposé récemment cet examen pour la mise en évidence des veines sus-hépatiques.

Dans les cas typiques, la séméiologie échographique est assez univoque : hypertrophie du lobe caudé (compression antéro-postérieure de la veine cave inférieure, écartement très net du croisement de la veine porte avec la veine cave, saillie du segment I à la face inférieure du foie), disparition du réseau veineux sus-hépatique normal.

Nous ne l'avons pas appliquée à nos cas, mais cet examen nous paraît particulièrement intéressant avant les explorations angiographiques souvent plus traumatisants.

8. Enfin, il convient de rechercher l'existence de varices oesophagiennes par un transit oeso-gastro-duodénal et/ou une fibroscopie.

C - L'ETAPE DE CONFIRMATION

C'est l'examen radiographique essentiellement phlébographique qui va permettre de poser le diagnostic.

De nombreuses techniques radiologiques ont été proposées par divers auteurs pour explorer le syndrome de Budd-Chiari. Toutes n'ont pas la même valeur, certaines sont même inapplicables en cas de thrombose de la veine cave inférieure. (cavographie bloquée et cavographie par contre-injection).

D'autres sont maintenant abandonnées comme la spléno-portographie.

Le protocole d'exploration admis le plus généralement comporte une cavographie, une phlébographie sus-hépatique, une artériographie coeliaque, et dans certains cas, une phlébographie sus-hépatique transcutanée.

1. La cavographie inférieure

- la technique : c'est toujours le premier examen phlébographique. Il est réalisé par un cathétérisme de la veine fémorale. Il est indispensable de pratiquer des clichés de face et de profil (de préférence le profil droit), ces deux incidences étant nécessaire pour étudier les refoulements de la veine cave inférieure. Nous pensons de plus, que la cinéangiographie (quand elle est possible) est riche de renseignement sur la dynamique des voies de dérivation en particulier. Enfin, une mesure des pressions doit compléter cet examen (pression normale dans la veine cave inférieure 0 à 4 cm d'eau).
- les résultats : ils sont de trois ordres.
 - . Soit la veine cave inférieure est totalement libre
 - . Soit il existe une sténose de la portion rétro-hépatique par compression extrinsèque. L'hypertrophie du lobe caudé donne en particulier ce type d'image : laminage antéro-postérieur et surtout sagittal de gauche à droite. Cet image est à différencier de celles de sténose longue, régulière, progressive dues à une ascite importante.
 - . Soit il existe une thrombose. On pourra alors en déterminer le niveau ; savoir si elle est occlusive ou partiellement reperméabilisée ; apprécier son retentissement hémodynamique par l'étude

des voies de dérivation cavo-cave (plexus péri-rachidiens et système azygos).

Dans nos observations, elle nous a permis chaque fois le diagnostic de thrombose :

- trois fois complète et totale avec dans l'observation 2 une participation des iliaques
- une fois localisée au segment rétro-hépatique (obs. n°5) laissant les veines rénales libres
- une fois partielle n'entraînant pas une obstruction complète permettant de plus la mise en évidence d'une sténose membraneuse (obs. n° 1)

2. La phlébographie sus-hépatique

- la technique : réalisée par la ponction d'une veine brachiale ; le cathéter est conduit sous le contrôle d'un amplificateur de brillance dans la veine cave inférieure à travers l'oreillette droite. On tente alors de cathétériser les veines sus-hépatiques. L'injection donne une image d'opacification rétrograde de tout le réseau (à condition d'injecter une quantité importante de produit), on peut également mesurer la pression libre et la pression bloquée (égale alors à la pression portale).
- les résultats : . en cas de thrombose de la veine cave inférieure cet examen va permettre d'en connaître la limite supérieure,
 - . il pourra en cas de thrombose incomplète mettre en évidence une anomalie de cette portion de la veine cave (en particulier une membrane).
 - . surtout, grâce au cathétérisme, on pourra évaluer le nombre de veines sus-hépatiques libres et connaître dans ce cas l'état du réseau KREEL a bien décrit ces lésions : thrombose partielle avec diminution brutale du calibre d'une veine sus-hépatique réalisant des aspects en toile d'araignée ou en arbre mort ; présence de lacunes intra-luminales, images de thrombi vasculaires.

Mais parfois, le cathétérisme sera impossible. Ce fait peut traduire une thrombose totale, mais cette image ne peut en aucun cas être formelle.

Dans nos quatre premières observations, nous avons toujours pu grâce à cette méthode visualiser au moins une veine sus-hépatique libre, en même temps que l'on précisait le niveau supérieur de l'obstacle. Dans la dernière observation, il n'a pas été possible de mettre en évidence d'orifice sus-hépatique : la découverte per-opératoire d'une agénésie des ostia a permis de confirmer cet aspect radiologique.

3. L'artériographie du tronc coeliaque et de la mésentérique supérieure

Elle présente un triple intérêt : présomption diagnostique, diagnostic étiologique, bilan pré-opératoire (pour connaître l'état de la veine porte).

- la technique

Elle est bien codifiée. Cet examen est réalisé par voie fémorale rétrograde avec des sondes de petit calibre

- les résultats

. au temps artériel l'étirement des branches intra-hépatiques oriente vers la nature congestive de l'hépatomégalie.

. au temps parenchymateux, l'hépatographie, dense, hétérogène et prolongée, traduit vraisemblablement la stagnation du produit de contraste dans les sinusoides dilatés.

. au temps portal, on recherche d'une part une thrombose de la veine porte, d'autre part une hypertension portale marquée par l'opacification de varices oesophagiennes et l'existence d'un reflux dans la veine mésentérique inférieure.

Mais, il faut surtout s'attacher à mettre en évidence une inversion du flux portal. Il peut s'agir d'une inversion totale se traduisant par l'opacification à contre-courant du tronc porte lors d'une injection hépatique hypersélective ; ou l'opacification des veines portales périphériques intra-hépatiques à un temps précoce, artériolaire, don-

nant l'aspect "en rails" précédent le retour du tronc spléno-mésaraïque ; ou encore image de fausse thrombose portale sur le retour veineux mésentérique et splénique.

Ailleurs, il n'existe qu'une inversion partielle du flux dans une des deux branches de la veine porte, avec image d'amputation d'une branche (le sang du territoire veineux sus-hépatique thrombosé se drainant vers la veine sus-hépatique libre).

Cette inversion du courant portal hautement évocatrice d'une thrombose veineuse sus-hépatique doit ETRE DISTINGUEE D'UNE OPACIFICATION PORTALE PRECOCE SECONDAIRE A UNE FISTULE ARTERIO-PORTALE.

Toutefois, pour que cette inversion se produise, il faut que tous les veines sus-hépatiques, ou la très grande majorité, soient obstruées, car nous avons vu que, grâce au balancement anatomique des territoires mais aussi grâce au développement d'anastomoses inter-veines hépatiques cette obstruction peut être bien tolérée.

. POLLARD a suggéré de pratiquer des artériographies spléniques sélective qui représente pour lui un autre moyen de faire le diagnostic d'une obstruction sus-hépatique. En effet, un flux intra-splénique très lent, une trop belle image du parenchyme splénique, avec une absence d'opacification du tronc porte peut être le reflet d'un reflux. En cas d'obstruction incomplète des veines sus-hépatiques, il signale la possibilité d'un reflux simplement dans la veine mésentérique supérieure.

- dans nos observations, nous avons pratiqué une artériographie coeliaque et une sélective mésentérique supérieure dans trois cas. Nous avons observé grâce à la cinéangiographie :

- . une fois, un retour portal précoce (obs. n° 5)
- . une fois une injection à contre-courant de la veine splénique et de la veine mésentérique supérieure (obs. n° 2)
- . une fois une circulation de retour ralentie (obs. n° 3)

4. La phlébographie sus-hépatique transcutanée

Il arrive qu'au terme de ces trois explorations, le diagnostic soit complètement établi. En effet, il nous paraît important avant de discuter une intervention chirurgicale de connaître aussi précisément que

possible l'état de toutes les veines sus-hépatiques.

Aussi, dans ces cas, il nous paraît intéressant de recourir à cet examen, réalisé pour la première fois par PARAF.

- la technique

Elle bénéficie aujourd'hui de l'utilisation d'aiguille plus fine donc moins traumatisante. Sur un malade en décubitus dorsal, on piquera l'aiguille sur la ligne axillaire moyenne droite. Après une injection-test pour bien repérer une veine sus-hépatique, on pourra injecter dans le réseau sus-hépatique 20 à 25 ml de produit de contraste.

Quelques incidents sont toutefois rapportés dans 2 % des cas (péritonite biliaire, effractions sous-capsulaires...) nous pensons surtout que l'ascite constante chez ces malades peut représenter un risque supplémentaire. Aussi, quand nous l'avons utilisé ce fut soit en pré-opératoire, soit surtout en per-opératoire.

- les résultats

CAROLI a beaucoup défendu cette technique qui est la seule pour lui à prouver formellement le syndrome de Budd-Chiari, surtout si la veine cave inférieure est obstruée. Elle peut de plus donner des indications sur la circulation collatérale sus-hépatique.

BIGOT récemment a réprecisé les données de cet examen.

. l'aspect des veines sus-hépatiques normales: Il faut d'abord dire qu'il s'agit essentiellement de la grande veine sus-hépatique droite ; car cette technique n'explore que le foie droit, elle pourrait donc méconnaître une obstruction partielle ne portant que sur le lobe gauche.

Les critères de normalité sont :

- calibre harmonieux, pas de dilatation,
- pas de reflux majeur dans les veines sus-hépatiques adjacentes, pas de reflux distal dans la veine sus-hépatique ponctionnée
- lavage rapide du produit de contraste.

. les voies de drainage : BIGOT a pu préciser par des études comparatives quelles étaient les voies collatérales électives en cas de syndrome de Budd-Chiari. Il s'agit des veines diaphragmatiques, des veines du petit épiploon, des veines du ligament suspenseur du foie

des veines intercostales. Toutes ces voies collatérales se drainent vers le système cave supérieur avec parfois un relais dans les plexus rachidiens et le système azygos.

. il a proposé une classification des anomalies :

- type I : pas d'opacification de la veine sus-hépatique droite. Il existe une injection de proche en proche de quelques veines sus-hépatiques qui vont se drainer par les collatérales.
 - type II : dilatation avec stase dans les veines sus-hépatiques surtout ON NOTE UN REFLUX PORTAL
 - type III : les veines sus-hépatiques sont sinueuses, peu ou pas dilatées, anastomosées entre elles. Au cours du drainage de la veine sus-hépatique droite, on note des images marécageuses au niveau de la terminaison ostiale. Ce dernier type correspondrait à une obstruction ostiale totale avec thrombose reperméabilisée.
 - type IV : aucune injection des veines sus-hépatiques, mais reflux portal au temps tardif. Cette image ne peut pas constituer un signe de certitude en raison des erreurs techniques possibles.
- nous avons eu recours deux fois à cet examen, avec, il faut bien le dire, peu d'éléments formels quant à l'état des veines sus-hépatiques. Toutefois, nous pensons qu'il reste un bon examen.

Au terme de ces examens, le diagnostic d'obstruction du carrefour cavo-sus-hépatique avec participation complète ou partielle des veines sus-hépatiques peut être posé.

D - EVOLUTION ET PRONOSTIC

L'analyse de nos observations nous permet de distinguer trois stades dans l'évolution :

1. La latence

La moyenne d'âge de nos malades, au moment de l'hospitalisation, est de 30 ans. Jusque là, ces sujets n'ont présenté pas ou très peu de signes. Mais on peut supposer que la maladie anatomique existait auparavant.

2. Phase d'état

Les symptômes sont au complet après une aggravation rapide consécutive à l'installation de la thrombose.

C'est à ce stade que l'on voit ces malades et c'est là qu'il faut proposer un traitement pour éviter ou ralentir le passage au dernier stade qu'est :

3. L'évolution cirrhogène avec hypertension portale majeure.

Quelques cas de cancérisation ont même été rapportés.

Au total, il reste bien difficile de donner une durée de survie puisqu'il existe d'une part, des cas de forme suraiguë avec le décès en quelques jours dans un tableau de choc et d'anurie ; et d'autre part, des cas de longues survies, la mort étant alors le fait d'hémorragie digestive ou de coma hépatique.

Il nous paraît tout de même utile d'essayer de poser le diagnostic et de traiter l'anomalie congénitale du segment terminal de la veine cave inférieure avant la survenue de la thrombose qui va alourdir considérablement le pronostic.

LE TRAITEMENT

Le traitement du syndrome de Budd-Chiari est un problème extrêmement complexe, surtout lorsque se surajoute une thrombose cave. Les résultats -qui se soldent encore souvent par la mort du patient- sont encore bien décevants. L'extrême gravité de cette maladie explique donc et justifie les nombreuses tentatives thérapeutiques qui ont été proposées.

Après avoir étudié le traitement médical, nous verrons à propos de la revue des techniques chirurgicales, quelle méthode nous pouvons proposer et quelles indications nous conseillons.

LE TRAITEMENT MEDICAL

1. Le traitement de la thrombose.

Il est triple. Il faut lutter contre la thrombose, lutter contre l'ascite, et rééquilibrer correctement ce malade avant l'intervention.

a) les thérapeutiques anticoagulantes

S'il est illusoire de faire rétrocéder une thrombose installée on peut du moins espérer en prévenir l'extension ; la thérapeutique anticoagulante est donc proposée par la plupart des auteurs. Cependant la fréquence des altérations des facteurs de coagulation a fait juger finalement ce traitement dangereux et difficile à manier.

- intérêt de l'Héparine

Il revient à CAROLI d'avoir démontré l'origine possible de cette thrombose : une coagulation intravasculaire. Cette conception d'une coagulopathie de consommation doit faire réviser les restrictions thérapeutiques ; il semble possible de voir des améliorations des tests de coagulation sous l'effet d'une héparinothérapie. Ainsi, aujourd'hui, cette prescription d'Héparine est admise "elle améliore souvent les troubles observés apportant une preuve à posteriori de la réalité de la coagulopathie de consommation". (CAROLI)

Les doses calculées pour obtenir un temps de Howell double de celui du témoin, sont difficiles à prévoir, elles peuvent être quelquefois très minimales. L'héparinate de Calcium sous-cutané peut être une solution plus facile.

Malgré le peu d'études statistiques concluantes, une impression clinique favorable (aggravation à l'arrêt du traitement dans certains cas ; l'évidence de certaines améliorations biologiques) incite CAROLI à poursuivre cette méthode thérapeutique.

- les autres anticoagulants

On peut être amené à prescrire des antivitamines K au long cours dans certains cas particuliers. Ainsi, dans l'observation n° 2 (thrombose à la suite de la prise de contraceptifs oraux) un déficit en antithrombine III put être mis en évidence (Dr BELLEVILLE). Il nous est donc apparu logique de soumettre cette malade à un traitement anticoagulant au long cours par les antivitamines K.

b) les fibrinolytiques

La Streptokinase, puis l'Urokinase ont été utilisées par différents auteurs pour obtenir la lyse des caillots déjà formés. Moins de dix cas ont été publiés avec peu de succès convaincants. Ce traitement mérite sans doute d'être tenté, mais la plupart des investigations nécessaires au diagnostic (ponctions, opacifications vasculaires...) en sont des contre-indications qui n'autorisent pas à l'employer à un stade utile, c'est-à-dire suffisamment précoce.

2. le traitement de la polyglobulie

Il a été envisagé primitivement comme traitement étiologique d'une maladie de VAQUEZ compliquée du syndrome de Budd-Chiari. Pourtant, même si la polyglobulie est secondaire, comme il paraît plus vraisemblable, il est licite de corriger un trouble qui augmente la viscosité sanguine et favorise l'extension d'une thrombose déjà installée.

Tous les traitements de la maladie de VAQUEZ peuvent être proposés :

- les saignées. Elles sont rapidement efficaces, elles ont été utilisées par CLAIN et par CAROLI, mais elles sont toutefois illogiques chez ces malades ascitiques qui justifient rarement une déplétion globulaire urgente.

- la chimiothérapie. De nombreux produits ont été proposés (le Misulban, Phényl-hydrazine). Le Pipobroman (VERCYTE[®]) est d'emploi facile et efficace. Il a permis deux résultats positifs dans la série de CAROLI (29 cas).
Le Phosphore 32. C'est le médicament le plus employé. Efficace dans 10 cas de la littérature et dans 6 cas sur 8 traités dans la série de CAROLI. Une seule dose de 3 à 5 mCi est en général suffisante. L'amélioration obtenue est stable et le traitement peut être rapidement interrompu (à la différence de la maladie de VAQUEZ)

3. Le traitement de l'ascite

Le schéma classique, identique à celui utilisé dans les cirrhoses, est :

- régime désodé
- diurétiques (salidiurétique, antialdostérone)
- ponctions (répétées au besoin)
- concentration d'ascite - réinjection

Il faut signaler deux faits :

- la relative résistance de ces ascites au traitement diurétique
- leur grande sensibilité aux corticoïdes comme nous avons pu le noter dans deux cas.

4. La correction des troubles métaboliques

Il est indispensable, chez ces malades souvent dénutris, cachectiques de procéder à un bilan biologique complet.

Il faudra dès lors corriger les troubles hydroélectrolytiques, et en particulier l'hypoprotéïnémie et l'hypoalbuminémie par des perfusions d'albumine. L'apport calorique devra en même temps être important.

LES METHODES CHIRURGICALES

I - LES PROCEDES DE DERIVATION

Nous regroupons dans ce paragraphe un ensemble de techniques relativement disparates. Toutes ont été appliquées à la chirurgie du Budd-Chiari.

Nous étudierons les avantages, les inconvénients et les résultats rapportés pour chacune d'elles.

A - LES DERIVATIONS PORTO-CAVES

Ce sont les premières interventions qui ont permis d'obtenir quelques résultats positifs dans cette maladie.

Leur but est d'éviter la survenue des hémorragies et de diminuer l'ascite, mais elles ne sont possibles que si la veine cave inférieure est libre et peu sténosée.

1. La dérivation tronculaire porto-cave termino-latérale

Elle apparaît illogique puisqu'elle supprime la seule voie veineuse efférente hépatique dans le cas particulier, et rend impossible le drainage rétrograde des sinusoides où la pression reste élevée du fait de l'apport du flux artériel hépatique. Une confirmation manométrique de ce phénomène est donnée par WANTZ et PAYNE qui au cours de trois interventions pour Budd-Chiari, dont le diagnostic clinique n'avait pas été porté, ont noté qu'après clampage de la veine porte, la pression portale "hépatique" augmentait de façon importante au-dessus du clamp. Les résultats furent catastrophiques, et les auteurs perdirent leurs trois malades dans un tableau d'ascite grave, alors que l'un d'eux seulement présentait une ascite pré-opératoire. BOURGEON et GUNTZ avaient également insisté sur ce point.

Il existe cependant des exceptions à cette règle. C'est ainsi que DON O GORE, STUART et BRAS chez les enfants de la Jamaïque ont publié en 1954, quatre observations de maladie veino-occlusive du foie, suivie de 5 à 9 mois, où l'anastomose porto-cave termino-latérale fut suivie d'une remarquable amélioration clinique.

Il est vraisemblable que ces observations de maladies veino-occlusives d'origine toxique, qui atteignent les petites branches ne devaient pas comporter d'oblitération complète de tout le système veineux sus-hépatique. LEGER rapporte en 1962 une tentative identique sans amélioration ni aggravation du malade. Il existait une duplicité portale.

2. La Dérivation tronculaire latéro-latérale

C'est l'intervention recommandée de façon unanime. Sous réserve de la liberté de la veine cave inférieure, elle est théoriquement satisfaisante, mais sa réalisation pratique reste souvent délicate de par l'hypertrophie fréquente du tubercule caudé du lobe de Spiegel.

Trois méthodes ont été proposées pour les cas difficiles :

- la possibilité de réséquer une partie du lobe de Spiegel (RIGNAULT)
- ERLICK mobilise toute la veine cave inférieure en libérant les deux veines rénales et en liant deux veines lombaires
- HAUTEFEUILLE reprenant une idée de NOBLE (1967) utilise un greffon veineux jugulaire interne sur deux malades : il obtient un succès (un an de recul) et un décès avec thrombose du greffon à l'autopsie.

3. Les Anastomoses porto-caves radicellaires

Il faut les citer pour mémoire, car elles sont à l'origine de peu de succès.

- les transpositions spléniques intra-thoraciques

reprenant une idée de NYLANDER (1955) qui obtint par cette méthode le développement d'une circulation spléno-cave intra-thoracique, grâce aux adhérences ainsi créées (augmentées de plus par le talc) SCHREIBER obtient un succès dans un cas de Budd-Chiari avec thrombose de la veine cave inférieure rétro-hépatique.

Une variante de cette technique est la spléno-pneumopexie imaginée par CASTELLANI et BOURGEON en 1961 appliquée par AKITA (1968) à un cas de Budd-Chiari.

Les auteurs japonais ont également rapporté des hépatopneumopexies avec deux succès.

- il faut encore citer l'implantation de l'épiploon au sternum et l'omento-néphropexie utilisées par IMANAGA dans deux cas de thrombose associée de la veine cave inférieure.

4. Les Anastomoses porto-caves radiculaires

a) l'anastomose spléno-rénale

Elle connut la première vogue avec de longues survies obtenues par BLACKMORE (1948) et EISEMINGER : leurs malades décédèrent d'autres affections après 8 ans et 3 ans.

FITZGERALD (1956) présente une survie supérieure à un an, sans récurrence de l'ascite, mais il s'agissait dans ce cas d'un Budd-Chiari secondaire à une polycythémie et un traitement au Phosphore 32 avait amélioré la symptomatologie, déjà, avant l'intervention.

Cette anastomose ne peut toutefois être conseillée de principe, car comme nous l'avons vu, la veine splénique est souvent de petit calibre et elle ne permet pas une décompression suffisante du foie.

Nous citerons ici, la possibilité exceptionnelle rapportée par SAUBIER (1972) d'une anastomose spléno-azygos qu'il pratiqua chez un malade présentant une sténose de la veine cave inférieure dans son segment inter-hépto-cardiaque et une obstruction de plusieurs veines sus-hépatiques.

Il s'agit d'un malade de 30 ans hospitalisé pour une ascite importante associée à une circulation collatérale de la paroi abdominale et thoracique. De plus, il existe des varices oesophagiennes. La cavographie montre une sténose très serrée du segment inter-hépto-cardiaque.

L'étude du flux sanguin montre qu'il est double, sans inversion circulatoire totale : une partie gagne la sténose en gicleur, et par là, l'oreillette, alors que l'autre reflue vers la veine rénale gauche imprégnant un volumineux tronc réno-azygo-lombaire qui se prolonge vers le haut par une énorme veine hémi-azygos inférieure gauche de la taille d'un pouce. La phlébographie sus-hépatique ne montre aucune veine sus-hépatique. La spléno-portographie met en évidence une hypertension portale (42 cm d'eau), une grosse veine splénique, un tronc porte perméable, un reflux mésentérique supérieur et inférieur et surtout une stagnation du produit de contraste dans le réseau porte.

L'intervention se déroule par une thoraco-phréno-laparotomie gauche. Après repérage de l'hémi-azygos et splénectomie, une anastomose termino-latérale est réalisée entre la grosse veine splénique et l'azygos. La pression dans la veine splénique passe de 25 cm d'eau à 5 cm d'eau. Quatre mois plus tard, l'ascite et la circulation collatérale ont disparu, les varices oesophagiennes ont diminué de volume. L'angiographie montre une anastomose perméable.

b) l'anastomose mésentérico-cave

Elle peut être utilisée suivant diverses modalités

- l'anastomose termino-latérale n'a bien sûr pas sa place dans les cas qui nous préoccupent

- l'anastomose latéro-terminale, au contraire, proposée par P.MARION (1953) présente de nombreux avantages large anastomose permettant un bon débit dans de bonnes conditions anatomiques. On évite également l'interposition de greffon veineux ou artificiel. Enfin, les troubles trophiques des membres inférieurs semblent relativement minimes.
- AUVERT (1962), a proposé pour obtenir plus de tissu, une anastomose ilio-mésentérique par retournement de la veine iliaque droite après ligature de la veine iliaque gauche en ménageant si possible la branche ilio-lombaire. Les troubles trophiques sont peut-être plus fréquents ici: des phlébites fémorales sont rapportées, mais les résultats obtenus par cette technique chez l'enfant entre 3 et 7 ans dont les veines utilisables ont un calibre inférieur à 10 mm, sont bien supérieurs aux autres techniques.

En 1976, il présente l'application de cette technique à quatre enfants de moins de 15 ans, avec un syndrome de Budd-Chiari.

- . cliniquement, on retrouve l'ascite importante, l'hépatomégalie (avec un lobe de Spiegel hypertrophié)

- . la veine cave inférieure est libre

- . il s'agit d'une atteinte des gros troncs veineux sus-hépatiques qui présentent une sténose étendue sur plusieurs centimètres près de leur abouchement dans la veine cave inférieure. Cette lésion, bien différente de celle de la maladie veino-occlusive décrite par STUART et BRAS chez les enfants de la Jamaïque, est proche de celle décrite par SAFOUH en EGYPTE. On a pu évoquer à son propos une origine congénitale.

- . un adulte jeune meurt avant toute possibilité chirurgicale, deux enfants de trois et six ans au décours d'une anastomose cavo-mésentérique. Dans la dernière observation (enfant de 13 ans) l'obstruction sus-hépatique était accompagnée d'un remaniement thrombo-phlébitique diffus du système porte. Le retournement de l'axe cavo-iliaque droit dans une ectasie veineuse située dans le pédicule hépatique permet cependant la guérison avec un recul de quatre ans.

- l'interposition d'une greffe veineuse n'a jamais été appliquée en cas de syndrome de Budd-Chiari. Il nous semble toutefois préférable aujourd'hui d'utiliser,

- l'interposition d'une prothèse vasculaire proposée par DRAPANAS en 1972.

Cette technique apparaît intéressante à plusieurs titres dans le traitement du syndrome de Budd-Chiari :

- . la rapidité d'exécution
- . l'exposition des vaisseaux abordés par voie sous-mésocolique est plus facile à distance du lobe caudé hypertrophié
- . la circulation collatérale sur le péritoine postérieur est souvent moins marquée qu'à l'étage sous-hépatique
- . la rigidité de la prothèse en Dacron évite enfin les coutures observées avec les greffes veineuses.

Récemment, HUGUET a opéré suivant cette technique six malades, présentant une thrombose de plusieurs gros troncs sus-hépatiques avec une veine cave libre ou peu sténosée. Trois de ces malades ont vu leur ascite rebelle aux traitements médicaux disparaître avec pour deux d'entre eux un recul de quatre ans, le troisième garde une discrète ascite depuis deux ans. Trois sont décédés : deux d'entre eux présentaient une sténose serrée de la veine cave inférieure et l'anastomose ne fut pas efficace. Le troisième avait une veine cave inférieure libre mais le diamètre de la prothèse utilisée (8 mm) fut insuffisant.

Ainsi, aujourd'hui, lorsque la veine cave est libre ou peu sténosée on peut utiliser avec succès l'anastomose mésentérico-cave latéro-terminale et surtout l'interposition d'une prothèse de Dacron ; tous les auteurs insistent pour que le diamètre de cette anastomose soit aussi large que le permet le calibre de la veine mésentérique supérieure, il semble qu'un diamètre minimum de 14 ou 15 mm soit souhaitable pour l'efficacité de cette intervention.

Nous retiendrons aussi de cette technique la possibilité de l'associer à un autre geste comme nous avons tenté de le faire dans l'observation n° 5.

B - LA DERIVATION CAVO-ATRIALE

La première application de cette technique revient à OHARA en 1963 (JAPON). Son observation a trait à un homme de 23 ans admis à l'hôpital pour dilatation des veines superficielles du thorax et de l'abdomen, précédée trois mois auparavant de fatigue avec malaises sans fièvre.

Un mois après le début, oedème des membres inférieurs et ascite améliorés par le repos au lit, les diurétiques et le régime sans sel ; récurrence deux semaines plus tard avec distension des veines thoraco-abdominales.

La phlébographie montre une occlusion de la veine cave au niveau du diaphragme avec thrombose de la veine sus-hépatique gauche : syndrome de Budd-Chiari.

Foie débordant de trois travers de doigt, rate non palpable. Ascite discrète. Oedème léger des membres inférieurs sans dilatation veineuse à ce niveau. Distension importante des veines de la paroi abdominale. En raison de l'aggravation, l'intervention est décidée : thoraco-phréno-laparotomie droite. Le foie est volumineux, rouge-brunâtre non cirrhotique. Un peu d'ascite. Pression portale dans les limites de la normale. Par incision de l'oreillette droite, l'index explore la veine cave inférieure : une obstruction complète est perçue et elle ne peut être effondrée au doigt. Dégagement de la veine cave inférieure au-dessous de l'abouchement des veines rénales. Un tube de Dacron de 22 cm de long et 2,5 cm de diamètre est ponté entre oreillette droite et veine cave au travers d'un tunnel forré au doigt, derrière le foie, à droite de la veine cave inférieure.

Au décours de l'opération, la dilatation des veines superficielles thoraciques et abdominales régresse rapidement. Ascite et oedème disparaissent en une semaine.

Quatre mois plus tard, une phlébographie montre la perméabilité de la prothèse.

Dix mois après l'intervention, le malade a repris son travail.

Cette première observation avec une guérison par pontage cavo-auriculaire ne doit pas faire oublier qu'une seule des veines sus-hépatiques était obstruée. Si la thrombose avait intéressée tout le carrefour, cette opération n'eut pas suffi et il aurait fallu associer une dérivation porto-cave comme BOUTELIER et COUINAUD l'avaient proposé en 1961.

EGUCHI (1966) et ISSA (1969) rapportent des observations identiques. Le résultat est moins bon dans la deuxième avec une thrombose du pontage au 3e mois avec décès de la malade.

C - LES DERIVATIONS PORTO-SYSTEMIQUES

1. Les dérivations porto-pulmonaires

a) dérivation veine splénique - artère pulmonaire

Cette technique fut proposée par FONKALSRUD et LONGMIRE en 1966.

Il s'agit d'un malade de 15 ans, présentant une hypertension portale avec ascite et varices oesophagiennes saignantes par blocage du flux efférent hépatique en relation avec une obstruction de la veine cave inférieure, associée à une obstruction cave supérieure. Ces chirurgiens ont pratiqué la décompression du système porte par splénectomie et mise en place d'une prothèse tubulaire de Téflon entre le bout central de la veine splénique et le bout périphérique de l'artère pulmonaire lobaire inférieure gauche. La traversée du diaphragme se fait par un orifice taillé dans la foliole postérieure gauche de ce muscle. L'observation est présentée avec un recul de neuf mois : disparition de l'ascite et des hémorragies digestives. Les auteurs ont choisi cette dérivation pour que le sang soit oxygéné avant d'être remis en circulation.

b) dérivation veine splénique - veine pulmonaire

C'est la même année que LEGER propose dans un cas proche cette anastomose qu'il réalise par l'intermédiaire d'une prothèse. Cette méthode lui semble préférable car elle évite au sang portal de franchir la barrière pulmonaire.

Néanmoins, ce malade décède rapidement. La critique principale de cette technique est de conduire dans le coeur gauche une quantité trop importante de sang désaturé.

Dans ces deux cas, l'anastomose doit se faire avec la veine splénique or, comme nous l'avons dit, elle est rarement d'un calibre important dans le syndrome de Budd-Chiari : ce fait avait d'ailleurs conduit LEGER à implanter la prothèse latéralement, c'est-à-dire de façon moins satisfaisante sur le plan de l'hémodynamique.

2. Les dérivations porto-atriales

a) le pontage veine porte-oreillette droite

Cette technique fut décrite par P. MARION, BOUCHET en 1967 et mise au point sur le cadavre. Par une sterno-laparotomie, on mobilise d'abord le lobe gauche ; on peut alors passer la prothèse dans le sillon du canal d'Arrantius. La section diaphragmatique passe sur le bord gauche du ligament falciforme.

L'anastomose se fait en termino-latérale au voisinage du confluent portal et sur l'oreillette droite le plus près possible, sans traction.

Ce montage doit utiliser un greffon rigide, car il existe un risque important de compression, d'autre part, il faut fixer le lobe gauche au diaphragme.

La même année SEN (Bombay) réalise cette intervention sur un malade de 45 ans hospitalisé pour des hémorragies digestives. Il présente une obstruction de la veine cave rétro-hépatique avec la veine sus-hépatique gauche se jetant au-dessus de l'obstacle, donc libre. L'hypertension portale est de 30 cm d'eau. Un pontage avec un Dacron de 15 mm de diamètre est réalisé entre la veine porte et l'oreillette droite. La prothèse est passée en avant du foie, puis derrière le sternum. La pression portale en fin d'intervention n'est plus qu'à 15 cm d'eau. Les suites sont excellentes pendant 2 jours, avec régression de la circulation collatérale. Mais une encéphalopathie sévère apparaît et le malade meurt au 15e jour en coma hépatique.

A l'autopsie, le pontage est perméable.

b) le pontage spléno-mésaraïc-atrial (LATASTE 1970)

Il s'agit d'une malade de 41 ans, hospitalisée pour ascite rebelle avec altération de l'état général, épanchement pleural gauche et hépatomégalie.

Le diagnostic de Budd-Chiari n'est évoqué que tardivement après une première laparotomie exploratrice.

La veine cave inférieure est obstruée en aval des veines rénales, sans visualisation des veines sus-hépatiques. Malgré le très mauvais état général de la malade, le pontage est réalisé entre le bord supérieur du carrefour spléno-mésaraïc et l'oreillette droite, la prothèse passant par l'hiatus oesophagien.

Au déclampage, turgescence des jugulaires et cyanose du visage qui se reproduira dès le premier soir, témoin d'une surcharge auriculo-ventriculaire droite. La malade meurt quelques heures plus tard.

c) le pontage mésentérico-atrial (CAMERON 1977)

Il s'agit d'un malade de 56 ans, hospitalisé pour des hémorragies par varices œsophagiennes. L'angiographie met en évidence une obstruction partielle des veines sus-hépatiques avec une thrombose de la veine cave inférieure.

Une prothèse de Dacron est anastomosée en termino-latérale sur la veine mésentérique supérieure, tunnellisée sous le colon transverse et l'estomac, puis en arrière du sternum et suturée à l'oreillette droite.

La pression portale à 30 cm d'eau avant l'intervention tombe à 10 cm d'eau. Les suites sont simples. Le pontage est perméable deux mois plus tard.

Neuf mois plus tard, le malade va très bien.

En 1979, HUGUET rapporte également deux tentatives de ce type.

. la première chez une jeune femme de 21 ans hospitalisée pour une ascite rebelle et présentant une thrombose de toute la veine cave inférieure. L'anastomose mésentérico-atrial est tentée d'emblée. L'assèchement est obtenu très rapidement, mais la malade présente un syndrome de surcharge et décède dans les premiers jours.

. la deuxième observation concerne également une femme de 21 ans hospitalisée pour des hémorragies digestives. Elle est opérée en urgence et subit une anastomose mésentérico-cave, mais la veine cave inférieure est très sténosée. Le pontage se thrombose le jour même. Une réintervention conduit à pratiquer alors une anastomose mésentérico-atriale, qui restera inefficace : la malade décède.

Ainsi, nous voyons que cette méthode séduisante dans son principe doit répondre à une lourde critique : le retentissement hémodynamique sur la petite circulation. La surcharge du coeur droit est retrouvée dans la plupart des observations et explique alors les échecs. Une autre crainte des utilisateurs de cette technique est le risque de thrombose de la prothèse par bas débit. Pour éviter ce problème, une méthode originale fut proposée.

d) le pontage mésentérico-atrial - artère iliaque interne droite

HALES et SCATLIFF proposèrent cette méthode à propos d'un cas en 1966. Il s'agit d'un homme noir âgé de 32 ans, hospitalisé pour la première fois à l'âge de 28 ans pour hématomèses avec une hépatomégalie (3 travers de doigt) et une importante circulation collatérale.

La cavographie met en évidence une obstruction complète de la veine cave inférieure sus-rénale ; un cathétérisme par voie haute permet d'opacifier une seule veine sus-hépatique (qui paraît droite sur les clichés) se jetant directement dans l'oreillette droite. Il existe également d'importantes varices oesophagiennes.

Ce syndrome de Budd-Chiari est rattaché à un traumatisme ancien : un coup de "bat" de base-ball à l'âge de 12 ans, car la circulation collatérale s'est développée progressivement à la suite de cet accident. Le traitement médical semble stabiliser la maladie pendant 4 ans. Mais une nouvelle aggravation avec des hémorragies digestives conduit à poser une indication opératoire. Le protocole retenu est celui d'une anastomose mésentérico-atriale avec une branche de la prothèse en Y (Dacron) suturée sur l'artère iliaque interne droite. Les auteurs pensent, grâce à cette fistule artério-veineuse obtenir une perméabilité plus longue dans le temps.

En fin d'intervention, la pression portale est passée à 26 cm d'eau (38 cm d'eau au début). Toutefois, le malade décède au dixième jour dans un tableau de défaillance hépatique et cardiaque droite (la pression veineuse centrale est toujours restée haute).

A l'autopsie, il découvre une prothèse perméable, une veine cave inférieure rétro-hépatique de "pierre" avec un thrombus partiellement calcifié, les veines sus-hépatiques sont thrombosées au niveau de la veine cave inférieure mais se drainent directement dans une veine diaphragmatique inférieure.

D - LA DERIVATION MIXTE : L'ANASTOMOSE ILIO-MESENTERICO-ATRIALE

Elle est proposée par CHAPMAN en 1979 reprenant l'idée de HALES, il réalise son branchement sur la veine iliaque primitive droite : mais l'effet obtenu est double d'une part, il assure un débit important dans cette prothèse, d'autre part, il dérive le sang de la veine cave infé-thrombosée dans sa portion terminale.

Il s'agit d'une femme de 33 ans qui présente depuis six ans une ascite volumineuse avec dilatation veineuse abdominale importante, une hépato-mégalie et des oedèmes des membres inférieurs.

Les cavographies inférieures et supérieures mettent en évidence la thrombose de la veine cave inférieure de son abouchement cardiaque aux veines rénales (seule la droite est thrombosée). Le tronc porte est libre. L'opération consiste en la mise en place d'une greffe de Teflon de 16 mm entre la veine iliaque primitive droite et l'oreillette droite avec un branchement latéral en H d'une deuxième prothèse d'un diamètre de 10 mm implantée sur la veine mésentérique supérieure.

Les suites opératoires sont simples sous couvert d'un traitement anticoagulant et diurétique. Le syndrome oedémato-ascitique régresse rapidement et le résultat se maintient quatre mois après.

La phlébographie post-opératoire et le contrôle par effet Doppler montrent la bonne perméabilité du shunt.

C'est un beau succès chirurgical bien qu'un problème se pose : la perméabilité à long terme de ce long greffon prothétique et de l'astreinte du traitement anticoagulant au long cours.

II - LES PROCEDES INDIRECTS

A - LA LIGATURE DE L'ARTERE HEPATIQUE

Nous citerons tout à fait à part dans ce chapitre les tentatives de ligature de l'artère hépatique réalisées par certains auteurs en cas de syndrome de Budd-Chiari. NORRIS (1956) rapporte, semble-t-il, la première observation de ce type. L'intervention n'empêche pas le développement de varices oesophagiennes et la malade succombe vingt mois plus tard après avoir présenté plusieurs hématomés.

Par contre, TAPIE (1961) présente un succès grâce à cette technique, chez une jeune femme dont l'état catastrophique paraît interdire toute anastomose porto-cave. Le diagnostic porté (sans angiographie) est celui de thrombose des veines sus-hépatiques, complication d'une polycythémie. La ligature de l'artère hépatique pratiquée en désespoir de cause permet un succès inespéré puisque la malade guérie rapidement, guérison qui se maintient huit ans plus tard.

Il faut noter qu'à l'intervention les lésions observées ne semblent que partielles, dominant sur le foie gauche.

Ceci pourrait expliquer l'évolution favorable, de plus l'absence d'artériographie de contrôle ne permet pas d'éliminer une anomalie de l'artère hépatique.

B - LA LEVEE DES COMPRESSIONS EXTRINSEQUES

Nous les citerons également, bien qu'elles ne se rapportent pas directement à notre propos.

LITTLE et MONTGOMERY rapporte en 1951 un des premiers cas de Budd-Chiari provoqué par un hématome rétro-hépatique post-traumatique. Le malade meurt avant que l'intervention soit pratiquée.

BOURGEOIN semble être le premier à rapporter plusieurs cas de compression de un ou plusieurs gros troncs sus-hépatiques par un kyste hydatique un abcès ou une tumeur solide : un drainage, une kystectomie, ou une résection hépatique réglée lui ont donné quelques succès.

Il cite le cas de EIKSTROM qui a pu guérir un enfant de 10 ans qui présente des douleurs abdominales et une ascite importante quelques semaines après une chute.

A l'intervention, un volumineux hématome est découvert dans la région du dôme, les veines sus-hépatiques sont fortement comprimées dans la zone de leur abouchement cave. Le drainage de la cavité est suffisant pour obtenir une régression complète des signes.

En 1959, MICHAUD et SAUBIER obtiennent la guérison d'un malade de 31 ans présentant un tableau d'ascite, des oedèmes malléolaires, une hépatomégalie (à trois travers de doigts) et une splénomégalie. A l'intervention, il s'agit d'un volumineux abcès amibien du foie droit avec compression sus-hépatique. Là encore, le drainage permet la guérison.

MICHAUD présente également le cas d'un malade âgé de 25 ans hospitalisé pour ascite abondante de reproduction rapide avec hépatomégalie, épanchement plural droit et oedème des membres inférieurs.

La cavographie montre un rétrécissement de la portion terminale de la veine cave avec stase en amont et circulation péri- et intra-rachidienne de suppléance. L'intervention révèle la présence d'une gangue fibreuse inflammatoire enserrant la veine cave inférieure dans sa traversée diaphragmatique.

L'auteur rapporte à l'hématome consécutif à une plaie du foie la "péricavité" cicatricielle sus-hépatique.

La libération de la veine cave inférieure est suivie d'une amélioration spectaculaire mais de très courte durée, la sténose se reformant rapidement.

Ces gestes ne sont donc hélas pas toujours satisfaisants, car à notre avis, souvent incomplets et pouvant de plus laisser échapper des lésions intra-caves.

Nous n'en voulons pour preuve qu'un de nos cas malheureux (obs. n°6 hors statistique). Il s'agit de Mme NEC. âgée de 41 ans, nord-africaine hospitalisée à l'Hôpital cardiologique (service du Pr GONIN) en 1971 pour des troubles de la conduction cardiaque (bloc auriculo-ventriculaire du 2e degré) avec baisse de l'état général.

Par ailleurs, il existe :

- une hépatomégalie à quatre travers de doigt
- des douleurs abdominales diffuses
- un sub-ictère avec un état général médiocre
- une importante insuffisance hépato-cellulaire avec une sérologie d'hydatidose positive

La mise en place d'une sonde endocavitaire par voie fémorale n'étant pas possible (Dr TOUBOUL), une cavographie est pratiquée (Pr PINET)

Elle met en évidence :

- une thrombose complète de la veine cave inférieure avec de volumineuses suppléances
- pas d'opacifications des veines sus-hépatiques
- une hypertension portale

La scintigraphie hépatique montre une grosse lacune du lobe droit : probablement un kyste hydatique qui comprime donc la veine cave rétro- et sus-hépatique.

Cette malade pour des raisons familiales n'est confiée au service qu'un an plus tard dans un état général catastrophique (cachexie, hypotension, poids 30 kgs). On pratique le 28.02.1972 (Pr MARION-anesthésie Pr ESTANOVE) une grande incision:sterno-laparotomie avec phrénotomie médiane. Le foie est hypertrophié, cirrhotique. La veine cave sus-rénale est thrombosée dans toute sa hauteur. La désobstruction s'avère impossible, et on se contente de réséquer le dôme saillant d'un kyste hydatique du lobe de Spiegel, comprimant les veines sus-hépatiques.

La malade décède deux mois plus tard dans un tableau de décompensation hépatique avec ascite, hémorragies digestives, ictère, coma. Aujourd'hui, cette malade serait prise sous circulation extra-corporelle avec une exploration complète du carrefour, une tentative de thrombectomie avec si nécessaire un pontage cavo-atrial et associée une dérivation porto-cave.

III - LES PROCEDES DE CORRECTION SOUS VISION DIRECTE

Leur but est de reconstituer un axe cavo-sus-hépatique libre par un geste thérapeutique aussi complet que possible qui diminuera le risque de récidence.

Deux conditions nous paraissent dès lors impératives :

- une large voie d'abord qui permettra une vision complète de tous les éléments du carrefour de part et d'autre du diaphragme.
- la nécessité d'utiliser un procédé limitant autant que possible la perte sanguine per-opératoire, sans provoquer de perturbations hémodynamiques mettant en péril la vie du malade.

Dans ce cadre, un groupe de procédé n'a pas sa place, nous détaillerons les autres.

A - LES PROCÉDES A ELIMINER

1. Les membranotomies

La description de cette technique revient à KIMURA qui présente en 1962 les trois premières observations de membrane isolée de la veine cave inférieure inter-hépto-cardiaque. Il rattache ces malades au syndrome de Budd Chiari car il trouve chaque fois une obstruction de la veine sus-hépatique gauche. Les résultats sont encourageants et l'année suivante cinq nouveaux cas sont présentés.

La technique est simple : par une thoracotomie latérale droite (dans un cas, il utilise la sternotomie médiane), abord de l'auricule droit et grâce à une bourse sur son extrémité, on peut l'ouvrir et glisser l'index qui effondre la membrane.

Les résultats sont encourageants :

- trois bons résultats avec toutefois dans un cas la persistance d'une sténose sur la cavographie de contrôle que KIMURA attribue à une membranotomie incomplète,

- les deux autres malades décèdent : chez le premier, l'auteur découvre au cours de cette manoeuvre un thrombus sous-membranaire. La voie d'abord étroite et surtout une hémorragie importante sous-diaphragmatique empêche le geste complet.

Le second présente dans les jours qui suivent l'intervention une insuffisance rénale aigue.

HIROOKA, en 1970, rapporte une étude de 93 cas de Budd-Chiari dont 74 opérés au Japon. La moitié de ces malades ont subi une membranotomie soit par rupture au doigt, soit par l'intermédiaire d'un ballonnet monté sur un cathéter endo-veineux.

Il note 68 % de bons résultats, MAIS ON EST ETONNE DE TROUVER 9 % DE RESULTATS NULS ET SURTOUT 23 % DE MORTALITE.

Les avantages de cette technique sont :

- . sa relative inocuité,
- . l'amélioration très nette clinique et cavographique, obtenue dans la plupart des cas,
- . surtout, l'intervention à ce stade permet d'éviter la survenue d'une complication grave par ses conséquences sur le

système sus-hépatique : la thrombose du carrefour cavo-sus-hépatique.

La critique essentielle est bien sûr l'impossibilité d'appliquer cette méthode en cas de thrombose du carrefour. La découverte per-opératoire de cette thrombose étant, nous l'avons vu, fatale.

D'autre part, le risque de récurrence ne nous paraît pas négligeable, car la membranotomie "aveugle" est sûrement incomplète dans beaucoup de cas.

Enfin, on est frappé à l'analyse de ces observations de l'incidence des complications pulmonaires, peut-être à rattacher à des lâchers d'embols ?

Toutefois, depuis la première publication de nombreux auteurs ont rapporté des succès par cette méthode. PIWNICA et DUBOST en 1969, et MICHAUD en 1971 réalisent les premiers cas français.

2. La plastie de la veine cave inférieure

WATKINS présente en 1965 une observation de "coarctation" de la veine cave inférieure supra-hépatique avec une obstruction du tronc sus-hépatique gauche.

Il s'agit d'une femme de 36 ans présentant des varices depuis l'âge de 12 ans, hospitalisée pour un tableau de phlébite avec des examens biologiques d'insuffisance hépatique modérée. La cavographie objective une sténose complète de la veine cave inférieure au-dessus du diaphragme, mais le tronc sus-hépatique droit est bien opacifié.

Par une thoracotomie latérale droite, l'auteur réalise après clampage une incision longitudinale sur l'anneau fibreux et met en place un patch d'élargissement en péricarde. Cliniquement, la malade est guérie et un contrôle angiographique au troisième mois montre une veine cave inférieure perméable sans sténose.

Pour une malade, cliniquement identique, mais avec une sténose secondaire à une valve d'Eustachi hypertrophiée, KILMAN (1971) réalise la même intervention : il remonte l'incision sur l'oreillette droite, et le patch plus important est implanté en partie sur la veine cave inférieure et en partie sur l'oreillette droite.

Cette technique est séduisante, mais elle nous paraît plutôt complémentaire à d'autres gestes plus complets, terminant une thrombectomie ou une résection de membrane sous contrôle de la vue. (RIGNAULT 1976 nos observations n°3, et 5)

B - LES VOIES D'ABORD

1. La thoracotomie latérale droite

- sa technique en est simple. C'est probablement l'école japonnaise qui l'a le plus utilisée à la suite de KIMURA.
- les gestes autorisés par cette voie sont restreints : membranotomie digitale ou instrumentale, plastie d'élargissement , phrénotomie de libération de la veine cave inférieure.
- l'inconvénient majeur est l'impossibilité d'explorer l'étage sous-diaphragmatique.

2. La thoraco-phréno-laparotomie droite

- la traversée pariétale se fait par l'incision classique allant de l'ombilic à la ligne axillaire postérieure empruntant le 6e ou le 7e espace inter-costal droit selon la morphologie du patient. LAM et JOHANSSON l'avaient utilisée en 1955, plus près de nous RIGNAULT (1977) rapporte un succès de thrombectomie de la veine cave inférieure avec plastie d'élargissement et anastomose porto-cave par cette voie d'abord.

Elle présente toutefois à notre avis quelques inconvénients pour cette chirurgie.

. c'est une incision délabrante pour la paroi, mais aussi pour le diaphragme. La phrénotomie est importante (dictée par la nécessité d'atteindre la veine cave inférieure), surtout elle passe dans la partie charnue du diaphragme ce qui entraîne une section des vaisseaux diaphragmatiques et des branches du nerf phrénique responsable très souvent d'une paralysie phrénique.

. l'abord du flanc droit de la veine cave inférieure rétro-hépatique est relativement aisé par la bascule du foie après libération de ses attaches, mais on est très gêné pour aborder sa face gauche et le lobe de Spiegel.

. l'amputation de la capacité vitale respiratoire est supérieure à 70 % dans la période post-opératoire aggravée par la paralysie phrénique.

3. La sternotomie médiane

La technique en est également simple, de plus, elle permet d'éviter (par rapport à la thoracotomie latérale) l'ouverture de la plèvre. KIMURA l'a utilisée aussi, ainsi que ROGERS et DUBOST.

- les critiques sont les mêmes que pour la thoracotomie latérale. Toutefois, nous avons pu traiter par cette voie la première de nos malades.

4. La sterno-laparotomie

La sternotomie médiane est totale, prolongée par une incision médiane sus-ombilicale (souvent le premier temps), voire d'une incision jusqu'au pubis. Nous ne l'avons jamais trouvée appliquée à la chirurgie du Budd-Chiari ; notre première application fut en 1972 (obs. n° 6 hors statistique citée plus haut) et depuis, tous nos malades (sauf dans l'obs. n° 1) furent opérés par cette voie d'abord.

GARNIER, récemment (1977), l'a parfaitement décrite pour la chirurgie de la veine cave inférieure rétro-hépatique et transdiaphragmatique dans les myélopathies d'origine veineuse.

- l'abord de l'étage sus-diaphragmatique est aisé comme alors de tout l'étage sous-diaphragmatique : la veine cave inférieure peut être ainsi disséquée depuis les rénales jusqu'à son abouchement cardiaque. La bascule du foie est plus délicate par cette voie que par une thoraco-phréno-laparotomie.

- la phrénotomie n'est pas systématique (c'est un avantage chez ces malades ascitiques) et en tout cas elle peut être réalisée dans le segment fibreux, sans risque de paralysie phrénique. Elle ne fut utilisée qu'une fois (obs. n° 5)

- l'amputation de la capacité vitale respiratoire est un peu moins importante. Ce problème n'est que relatif ; en effet, il est aujourd'hui facile de laisser ces malades sous ventilation assistée pendant

12 à 24 heures, ce qui diminue considérablement l'incidence des complications respiratoires.

- on peut enfin par cette voie pratiquer tous les gestes associés thoraciques ou abdominaux (néphrectomie élargie dans l'obs. n° 4).

C - LES PROCÉDES DE L'EXCLUSION VASCULAIRE DU CARREFOUR CAVO-SUS-HEPATIQUE

La chirurgie exsanguine est indispensable pour l'abord chirurgical de ce carrefour particulièrement vascularisé dans les syndromes de Budd-Chiari du fait de l'hypertension portale (modérée ou majeure) et des anastomoses cavo-caves.

Les clampages vasculaires doivent être appliqués en toute sécurité. Le clampage simple du pédicule hépatique est bien sûr tout à fait insuffisant, c'est le sang de la veine cave inférieure qu'il faut détourner, ou arrêter, mais on connaît les risques, alors, de désamorçage cardiaque (accident per-opératoire dans l'obs. n° 2).

Trois protocoles sont proposés, deux ont été appliqués à la chirurgie de Budd-Chiari, le troisième nous paraît applicable. Nous étudierons la technique, les gestes thérapeutiques possibles et leurs résultats.

1. L'exclusion vasculaire totale du foie

Deux procédés sont possibles, leur point commun est l'absence de shunt per-opératoire.

a) en normothermie hépatique

décrite par HEANEY en 1966, elle a été reprise récemment et développée par HUGUET (1976) pour les hépatectomies.

Elle comporte plusieurs temps :

- par une voie d'abord sous-costale (HUGUET), on va contrôler les différents vaisseaux.

. un lac est passé autour du pédicule hépatique sans qu'aucune dissection vasculaire ou biliaire ne soit nécessaire.

. après libération des attaches ligamentaires, le foie est mobilisé et la veine cave inférieure est disséquée au-dessus puis au-dessous du foie. Au-dessous du foie, un lac est passé autour de la veine cave inférieure le plus haut possible (au-dessus de la veine capsulaire droite).

La veine cave inférieure sus-hépatique, toujours courte dans sa portion abdominale, est dégagée essentiellement sur ses bords latéraux sans qu'il soit indispensable d'en faire le tour complet, car le clampage pourra se faire directement d'avant en arrière. HEANEY propose de passer un lac autour de la veine cave sous-diaphragmatique ou bien, par une incision diaphragmatique, autour de la veine cave inférieure intra-péricardique.

. l'aorte est abordée très haut entre les piliers du diaphragme en passant au-dessous du lobe hépatique gauche ou au-dessus suivant son volume. Un lac est placé autour d'elle pour assurer un clampage surement total.

- le clampage peut alors être effectué. L'ordre est le suivant : d'abord l'aorte, puis le pédicule hépatique, la veine cave inférieure sous- puis sus-hépatique.
- on peut alors pratiquer l'intervention. La durée autorisée pour ce clampage d'après HUGUET est de 30 mn. Il rapporte quatre cas où l'ischémie dura 45 minutes, sans aucune complication.
- le déclampage doit être progressif dans l'ordre inverse du serrage des clamps.

Durant l'intervention, on doit surveiller en permanence d'une part, la pression artérielle, grâce à un cathéter dans l'artère radiale, d'autre part, la pression dans l'artère pulmonaire grâce à une sonde de Swan-Gantz.

Les suites rapportées par l'auteur sont simples, quant à l'ischémie hépatique. Aucune perturbation biologique grave n'est engendrée par ce procédé.

Cette technique n'a jamais été appliquée au traitement du syndrome de Budd-Chiari.

Elle nous paraît utilisable avec toutefois quelques réserves en raison du risque de désamorçage cardiaque. D'autre part, une fois la veine cave ouverte, et le geste correcteur commencé, on est formellement tenu de terminer l'intervention dans le délai maximum de 30 à 45 minutes : ceci peut éventuellement poser un problème.

b) en hypothermie hépatique

FORTNER a décrit un procédé d'hépatectomie avec exclusion vasculaire totale et hypothermie du foie permettant un temps d'ischémie hépatique qui dans son expérience est allé jusqu'à deux heures. Ce procédé dérive de l'expérience de la transplantation hépatique, principalement de la préparation du greffon. Le principe est simple : le foie totalement exclu est lavé par une solution refroidissante.

SOLASSOL et coll. ont rapporté en 1979 l'application de cette technique dans onze cas d'hépatectomie. Les clampages vasculaires sont identiques sauf pour l'aorte qui n'est pas clampée dans ce procédé. Une perfusion de RINGER-Lactate contenant 250 UI d'HEPARINE par litre et réfrigérée à 4° C est branchée d'une part, dans l'artère hépatique, d'autre part, dans la veine porte suivant un débit de 150 à 200 ml à la minute.

Le temps d'ischémie ainsi autorisé est de plusieurs minutes à deux heures au maximum.

Cette technique présente donc des avantages au point de vue de l'ischémie hépatique, dont la durée peut être considérable, en tout cas, suffisante pour les gestes envisagés. Le risque de désamorçage cardiaque, (jamais retrouvé par l'auteur) est toujours présent dans ce deuxième procédé.

Mais, à notre avis, elle présente un inconvénient majeur dans la chirurgie du Budd-Chiari par thrombose des veines sus-hépatiques avec ou non associée à une thrombose de la veine cave inférieure :

COMMENT CE LIQUIDE DE PERFUSION SERA-T-IL EXTERIORISE ?

Le risque de l'aggravation per-opératoire de l'engorgement hépatique nous semble devoir condamner l'application de cette technique à la chirurgie du carrefour cavo-sus-hépatique thrombosé. Toutefois, SOLASSOL et coll. l'ont proposée, dans les indications de chirurgie exangue, en cas de Budd-Chiari d'origine tumorale par compression des veines sus-hépatiques.

2. La dérivation cavo-atriale interne temporaire

C'est J.N. MAILLARD qui en 1969 propose une technique de dérivation du sang veineux cave pour obtenir une exclusion vasculaire du segment rétro-hépatique. Ce procédé est issu des techniques de canulation simple, intraluminale de la veine cave inférieure déjà utilisées dans les hépatectomies ou les lésions traumatiques du carrefour.

C'est à propos de trois cas de thrombectomie sus-hépatique que l'auteur décrit ce procédé (fig. n°6) :

a) la technique

Dans un premier temps, en passant par la crosse de la saphène interne droite, il monte une sonde à double ballonnet dans la veine cave inférieure. La perméabilité de celle-ci est alors vérifiée par une phlébographie en flux libre et la thrombose sus-hépatique par une phlébographie segmentaire bloquée. Puis, il descend la sonde de quelques centimètres, de façon que le ballonnet supérieur soit entre les veines rénales et les veines sus-hépatiques.

- dans un deuxième temps, la veine cave inférieure est canulée par la veine iliaque externe gauche,

- dans un troisième temps, il pratique une thoracotomie latérale droite. L'oreillette droite est exposée, canulée, et réunie à la veine cave inférieure par un shunt extra-corporel pulsé, sans oxygénéateur. La veine cave est isolée dans ses portions intra-péricardique et transdiaphragmatique. L'oreillette est clampée à sa base, le ballonnet cave inférieur est gonflé, et le shunt pulsé mis en marche. On peut alors ouvrir la veine cave inférieure sur sa face postérieure, légèrement en dessus des orifices sus-hépatiques. La position de ceux-ci est reconnue au doigt : l'orifice droit est au zénith, l'orifice gauche est sur une horizontale, vers l'ombilic. A son niveau, confluent la veine gauche, verticale, et la veine sagittale horizontale.

La thrombectomie est alors effectuée à la pince à caillots, puis à la sonde de Fogarty jusqu'à obtenir un bon flux veineux. L'auteur signale que la thrombectomie d'une seule veine est possible, en général, mais il pense qu'elle est suffisante.

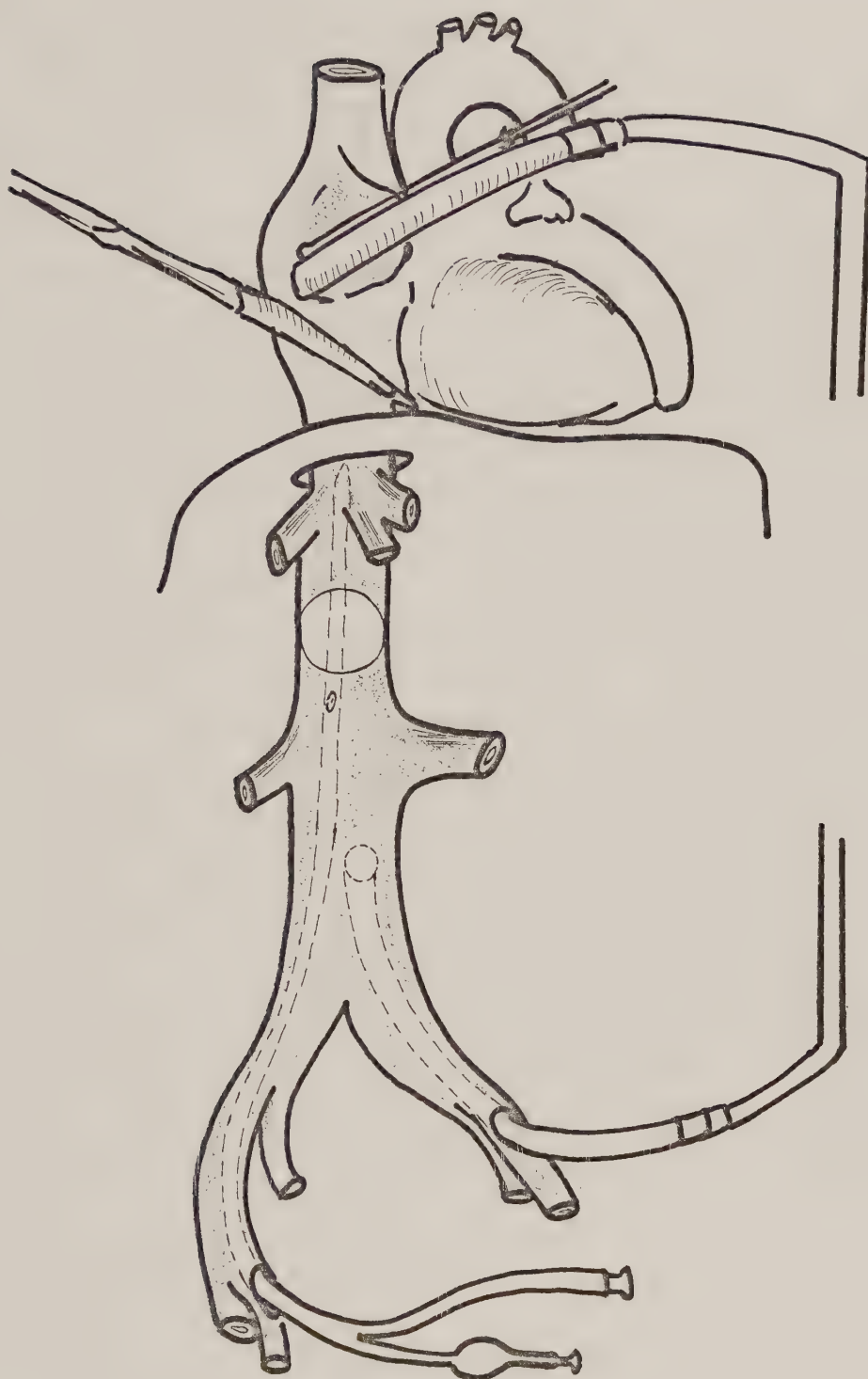


Fig. 6 technique de la suture temporaire J.N. MAILLARD

Une fois la veine sus-hépatique désobstruée, la veine cave inférieure est clampée longitudinalement puis suturée. L'héparine commencée durant l'intervention à cause du shunt est continuée dans les jours suivants.

Cette technique est séduisante, elle permet la plupart des gestes correcteurs du carrefour, dans des conditions de sécurité suffisante. Toutefois, l'hémorragie en fin d'intervention une fois les veines désobstruées peut être massive, inondant rapidement le champ opératoire il nous paraît dommage de ne pas profiter d'au moins un clampage du pédicule hépatique. Nous verrons plus loin que d'autres techniques permettent la récupération de ce sang.

b) les résultats

Trois malades présentant un tableau aigu de Budd Chiari furent opérés suivant cette technique.

- dans la première observation, il s'agit d'un malade en mauvais état général, comateux et anurique. Le geste correcteur est satisfaisant. L'hépatomégalie régresse et la malade sort de son coma. Mais, au 7^e jour, une récurrence avec une septicémie à Gram négatif emporte la malade.

A l'autopsie, la veine sus-hépatique sur laquelle avait porté principalement la thrombectomie est de nouveau thrombosée. De plus, après détersion des caillots, on met en évidence une fissuration longitudinale de la veine et du parenchyme hépatique, due à l'emploi du cathéter de Fogarty. Il existe en outre une thrombose partielle du tronc porte malgré l'héparinothérapie commencée en per-opératoire.

Le décès paraît donc surtout technique, le premier geste ayant favorisé une thrombose itérative.

- dans la deuxième observation, seule la veine sus-hépatique gauche est désobstruée. Aucune amélioration dans les suites. Le 4^e jour, le malade est dans le coma et décède le 5^e jour.

A l'autopsie, la veine sus-hépatique droite est très étroite et le foie droit atrophique. Une des branches de la veine sus-hépatique gauche a pu être thrombectomisée et elle est restée libre,

mais les autres branches sont encore obstruées et des thromboses d'aspect récent apparaissent dans tous les orifices veineux secondaires. Le décès paraît donc lié principalement à l'extension intra-parenchymateuse de la thrombose. Ce cas est un exemple des limites de la thrombectomie.

- dans la troisième observation, le malade est d'abord traité par des fibrinolytiques (STREPTOKINASE). Après une amélioration passagère, au 7^e jour, l'ascite progresse brutalement en même temps qu'apparaissent des oedèmes des membres inférieurs et une anurie. Une cavo-graphie montre la liberté de tout l'axe cave, mais il n'y a pas de passage dans les veines sus-hépatiques.

Une thrombectomie sus-hépatique est alors décidée : en fait, il n'est pas possible d'ouvrir la veine cave inférieure à cause de l'importance du débit des veines sus-hépatiques. Le malade décède quelques heures après la fin de l'intervention.

A l'autopsie, la veine sus-hépatique gauche est fibreuse et sans lumière ; le tronc de la veine sus-hépatique droite est encore encombré par un caillot mais la veine sagittale est perméable, bien qu'elle siège d'un processus thrombotique ancien avec un caillot reperméabilisé. Par ailleurs, la totalité du système porte est obstruée par des caillots récents. "Ce contraste entre la reperméabilisation partielle des veines sus-hépatiques et la thrombose totale des veines du système porte explique probablement la dissociation entre l'amélioration de la conscience et l'aggravation de la déchéance hépatique et de l'ascite". (J.N. MAILLARD)

Nous insisterons, quant à nous, sur la limite de ce procédé qui n'a pu permettre (dans un cas au moins) "l'assèchement" suffisant du carrefour pour une exploration et un geste complet.

Plus récemment, GERMAIN et coll (1978) ont présenté les premiers résultats d'un travail expérimental portant sur une dérivation interne cavauriculaire pour l'exclusion temporaire du foie. Ce shunt a été expérimenté sur le chien. Ce travail a permis de préciser les critères d'efficacité : le diamètre interne doit être égal à la moitié du calibre de la veine cave inférieure, la surface totale des orifices d'arrivée du sang cave égale au triple du calibre interne du shunt.

Un clampage du pédicule hépatique et de l'aorte diminue notablement les variations tensionnelles artérielles en relation avec la stase splanchique.

3. La circulation extra-corporelle (C.E.C.)

- la première application de ce procédé, aujourd'hui banal en chirurgie cardiaque, au traitement du Budd-Chiari revient, semble-t-il, à NICOLOFF et DE WALL en 1963. Ils rapportent le cas d'un jeune malade de 19 ans, dresseur de chevaux, hospitalisé pour ascite importante avec hépatomégalie. Ce tableau s'est constitué trois semaines après un coup de pied de cheval au niveau de l'abdomen. La cavographie par voie basse met en évidence un rétrécissement très important du segment terminal de la veine cave inférieure. Une cavographie par voie haute montre un thrombus de la jonction cavo-atriale.

Le diagnostic pré-opératoire est celui d'une thrombose de la veine cave inférieure avec extension aux veines sus-hépatiques.

Une thoracotomie latérale droite est pratiquée.

La circulation extra-corporelle est mise en place : une canule dans la veine cave supérieure via l'auricule droit, une canule de réinjection artérielle dans l'aorte, puis après l'ouverture de la veine cave inférieure, l'aspirateur est utilisé comme canule cave inférieure. IL N'EST PAS TROUVE DE THROMBOSE CAVE INFÉRIEURE, NI DE MEMBRANE, mais le "ramor nage" des veines sus-hépatiques sans découvrir de véritable thrombose permet d'améliorer nettement le flux sus-hépatique. L'exploration associée à une dilatation de tous les orifices sus-hépatiques augmentent encore le retour veineux hépatique. La C.E.C. est arrêtée. Les suites sont simples, le malade sort au 9e jour et semble guéri.

- la deuxième application revient à ROGERS (1965) chez une malade de 25 ans présentant une membrane obstructive du segment terminal de la veine cave inférieure associée à une thrombose de la veine sus-hépatique gauche. La voie d'abord est une thoracotomie droite. La rupture au doigt se révélant impossible, une circulation extra-corporelle est mise en place. Une canule est placée dans la veine cave supérieure, la canule cave inférieure est placée dans la veine fémorale droite, la réinjection artérielle se faisant par l'artère fémorale droite. L'oreillette droite est ouverte : une fine membrane est réséquée mais

il persiste un rétrécissement qui sera progressivement dilaté par des bougies jusqu'à l'obtention d'un bon reflux.

Les suites sont simples et la malade part guérie.

- la troisième application de la C.E.C. pour le traitement d'une membrane anormale de la veine cave inférieure est celle de PIWNICA et DUBOST (1967).

Il s'agit d'un malade de 56 ans, hospitalisé pour suspicion d'un myxome de l'oreillette droite. Cliniquement, il présente un oedème des membres inférieurs, des varices importantes et une hépatomégalie.

La cavographie par voie haute met en évidence une obstruction au niveau de l'orifice de la veine cave inférieure.

Une intervention exploratrice est décidée avec un diagnostic de myxome ou de thrombose de l'oreillette droite.

La voie d'abord est une sternotomie médiane. L'abouchement de la veine cave inférieure est masquée par une incisure tout à fait anormale.

La C.E.C. est installée en canulant la veine cave supérieure et la veine fémorale droite d'une part et l'artère fémorale d'autre part. L'auriculotomie large est conduite jusqu'à la veine cave inférieure, l'orifice de celle-ci est complètement obstrué et en recherchant au doigt, il effondre une membrane. Le sang revient abondamment.

L'auriculotomie est refermée, la circulation extra-corporelle est arrêtée.

Les suites sont relativement simples. Les oedèmes et l'hépatomégalie régressent rapidement. L'opéré quitte le service en bonne condition.

- dans aucun de ces cas, on ne trouve de thrombose de la veine cave inférieure ; notre première application dans un tel cas est retrouvée dans l'observation n° 1 en 1972.

a) la technique de circulation extra-corporelle

La voie d'abord est la sterno-laparotomie.

Les canulations après héparinisation du malade :

- . la veine cave supérieure est canulée à travers l'auricule droit,
- . la veine cave inférieure par la veine fémorale droite ou

gauche. En cas de thrombose basse on est amené à pratiquer dans un premier temps une désobstruction avec un cathéter de Fogarty (obs. n° 4)

- . La réinjection artérielle se fait habituellement par l'artère fémorale droite. Mais on peut parfaitement mettre en place une canule dans l'aorte ascendante (obs. n°1 et 2)
- . Un "aspirateur-récupérateur" est de plus, branché sur le retour sanguin vers la pompe. Il permet de limiter considérablement les pertes sanguines per-opératoires.

Chronologiquement, nous commençons par mettre les canules fémorales, ainsi on peut démarrer très rapidement la CEC en cas d'ennuis à l'ouverture du thorax.

- Deux modalités de C.E.C. sont offertes pour le temps d'ouverture de la veine cave inférieure et l'oreillette droite,

- . soit l'hypothermie (de l'organisme) à 28°C avec exclusion du carrefour cavo-sus-hépatique par clampage des veines caves.

Lorsque le coeur est irrigué par les coronaires, le sang est récupéré dans l'oreillette droite.

Lorsque l'aorte est clampée, le champ opératoire est sec. Ainsi, les clampages successifs ont eu un certain intérêt

Quand les veines sus-hépatiques ne sont pas obstruées, ou partiellement obstruées, le sang est récupéré au niveau du carrefour cavo-sus-hépatique. Quand les veines sus-hépatiques sont obstruées ou comprimées temporairement par les manoeuvres de bascule du foie, le risque d'engorgement hépatique EST A REDOUTER. Dans cette éventualité, le clampage du pédicule hépatique ou mieux de l'aorte abdominale sous-diaphragmatique évite ce phénomène. Il est évident que pour réaliser cette manoeuvre, la canule de réinjection artérielle doit être placée obligatoirement dans l'aorte ascendante.

- . soit l'hypothermie profonde à 20° C avec arrêt circulatoire total pendant les temps intra-cardiaque et intra-cave. Ce procédé nous paraît préférable. Trois malades ont été opérés suivant cette technique (obs. n°1, 4 et 5) : les temps d'arrêt circulatoire ont été de 21 mn, 9 mn et 34mn

Une fois la correction terminée, on procède au réchauffement ; pendant cette période, l'engorgement du foie est encore à redouter (surtout alors du fait de la bascule du foie). Une surveillance minutieuse s'impose et un clampage temporaire du pédicule hépatique peut être envisagé.

- en cours de réchauffement, le coeur reprend ses battements normaux. Nous n'avons jamais eu dans ces cinq cas à pratiquer une défibrillation. Le retour à une normothermie est exigée avant l'arrêt de la CEC en raison de la large exposition des organes thoraciques et abdominaux.

- les canules peuvent alors être retirées et la Protamine injectée en fonction des doses d'Héparine reçues par le malade.

b) Les gestes correcteurs

Les différents temps en sont :

- découverte de la veine cave et du confluent rénal par voie rétro-pancréatique,
- libération de la veine cave inférieure rétro-pancréatique par bascule du foie et désinsertion de ses attaches diaphragmatiques,
- dissection du confluent cavo-sus-hépatique par manoeuvres combinées abdominales et intra-péricardiques avec ou sans phrénotomie médiane. Nous l'avons pratiquée une fois (obs. n° 5)
- ouverture de l'oreillette droite après :
 - . clampage de la veine cave inférieure (si elle n'est pas thrombosée) en aval des rénales, s'il n'y a pas de thrombose de celles-ci en amont dans le cas contraire, pour permettre une tentative de thrombectomie
 - . clampage de la veine cave supérieure sur la canule de CEC
 - . clampage de l'aorte ascendante.

- on peut alors pratiquer la veinotomie cave inférieure sous diaphragmatique.
 - . la désoblitération de la veine cave inférieure de bas en haut à la pince ou par aspiration.
Cette thrombectomie terminée, l'exploration butera parfois sur l'obstacle : membrane, hypoplasie, sténose diaphragmatique
 - . un explorateur rigide passé de bas en haut permet de mieux exposer la sténose membraneuse, voire même de la pousser vers le haut favorisant la résection par l'orifice atrial sous un contrôle visuel parfait. On peut dilater la sténose au doigt ou par des manoeuvres instrumentales (obs.n°1 2, 3)
 - . les ostia des veines sus-hépatiques sont alors explorés, une thrombectomie complémentaire des gros troncs peut être associée. On peut également par des manoeuvres de dilatation essayer de reperméabiliser un ou plusieurs de ces troncs (obs. n°5)
 - . l'intervention se terminera par la fermeture de la veinotomie avec si nécessaire un patch d'élargissement en péri-carde, et la fermeture de l'incision atriale.

c) Avantages et Inconvénients

- les avantages de cette technique sont bien évidents :
 - . geste correcteur aussi complet que possible avec un maximum de sécurité,
 - . elle peut être appliquée même chez des malades en mauvais état général :
 - * un cas de réintervention (obs.n°2)
 - * un état cachectique par septicémie et ascite (obs.n°3)
 - * un cancer du rein (obs.n°4)
 - . la perte sanguine pendant le temps de CEC est pratiquement nulle grâce aux récupérateurs.

- les inconvénients :

- . la circulation extra-corporelle introduit en principe un facteur hémorragique post-opératoire supplémentaire.
- . Mais, la cause des hémorragies importantes que nous avons eues dans deux cas (obs. n° 3 et 5) tient plus au phénomène d'engorgement hépatique, mal contrôlé.
En effet, il est extraordinaire de voir ce foie augmenter de volume, suinter le sang et saigner indéfiniment à la moindre éraillure manuelle ou instrumentale.
De plus, il entraîne très certainement une destruction cellulaire à l'origine d'insuffisance hépatique majeure.
Dans l'observation n° 5, alors que l'hémostase avait pu être réalisée le malade décéda d'un coma hépatique.

d) nos résultats

- cinq malades furent opérés suivant cette technique. Tous présentaient une thrombose du segment terminal de la veine cave inférieure et une anomalie congénitale obstructive de ce segment. Dans le dernier cas, il existait de plus une anomalie des ostia.
- quatre succès sont rapportés avec, dans les quatre cas, régression des signes cliniques de thrombose du carrefour (ascite, oedèmes des membres inférieurs, et diminution de l'hépatomégalie). Les angiographies de contrôle ont mis en évidence :
 - . une reperméabilisation totale cave et sus-hépatique (obs. n°1 avec 6 ans de recul)
 - . une obstruction séquellaire du segment pré-rénal (existant en pré-opératoire), mais la liberté du carrefour cavo-sus-hépatique dans le trois autres cas avec 3 ans, 2 ans, et 6 mois de recul.
- le dernier échec concernant l'observation n° 5, avec une triple association fut consécutif à une erreur technique à l'origine de l'engorgement hépatique. Le malade décéda dans un coma hépatique.

Nous discuterons dans les indications les possibilités chirurgicales devant un tel cas.

LES INDICATIONS

A partir de données cliniques, biologiques et radiologiques, le diagnostic de syndrome de Budd-Chiari par thrombose du carrefour est posé. Quelle attitude doit-on adopter ?

I - LE TRAITEMENT EN PHASE AIGUE OU EN POUSSE EVOLUTIVE

L'évolution du syndrome de Budd-Chiari peut être très rapide, ce qui a fait parler de "formes aiguës". Ainsi, PARKER trouve 20 % de mortalité dans le premier mois suivant le diagnostic. CAROLI cite 42 % de mortalité dans les quatre premiers mois.

" En fait, il nous paraît essentiel d'affirmer qu'il n'y a pratiquement pas de formes anatomo-cliniques aiguës. L'étude de nos observations confirme que l'on doit plutôt parler de poussées aiguës sur un Budd-Chiari chronique. Certaines de ces poussées sont liées à une généralisation telle de la thrombose qu'elle entraîne la mort". (THOMAS et CAROLI).

L'étude de nos observations confirme pleinement cette opinion.

Ce tableau dramatique associe cliniquement une ascite fébrile, avec douleurs de l'épigastre, de l'hypochondre droit ou des lombes, un œdème des membres inférieurs et une hépatomégalie. Souvent se trouve associée une baisse de l'état général ainsi que des perturbations métaboliques (insuffisance hépatique).

1. Le traitement dans ces cas doit être avant tout médical

Son but est double :

a) enrayer l'évolution de la thrombose

- par l'utilisation de l'héparine, dans les conditions que nous avons rapportées,
- par les fibrinolytiques, afin d'obtenir la lyse du thrombus (à condition toutefois que la thrombose soit récente).

Nous n'en avons aucune expérience, et les résultats rapportés nous paraissent encore aléatoires.

- le traitement de la polyglobulie quand elle existe a pu être proposé. CAROLI rapporte deux succès grâce à PIPOBROMAN (VERCYTE[®]) et surtout six succès sur huit malades traités par le Phosphore 32.

Nous n'avons là non plus aucune expérience.

b) rééquilibrer ces malades en vue d'une intervention

- correction des déséquilibres hydroélectrolytiques et volémiques.
- correction du déficit calorico-azoté
- correction des troubles de la coagulation
- traitement de l'ascite
 - . avec les méthodes déjà citées. Nous avons été frappé dans deux observations par l'efficacité des corticoïdes
 - . LEVEEN, BLOCH et HUGUET ont proposé la mise en place d'un shunt péritonéo-jugulaire, dès la phase aiguë, si le traitement médical est inefficace. Ce shunt pourrait permettre de passer un cap difficile avant un geste chirurgical curatif. HUGUET dans un des deux cas rapporté a eu un décès précoce.

2. Mais pour nous la différence entre forme aiguë et forme chronique est moins tranchée qu'il n'est habituel de le dire

Tous nos cas, sauf l'observation n° 1, correspondent à l'acutisation d'un syndrome jusque là latent ; dans les observations n°2 et 3, les malades étaient en très mauvais état général, l'un avec un tableau de phlébothrombose extensive, l'autre en état de septicémie.

Il nous semble que la distinction rencontrée fréquemment dans la littérature entre les formes aiguës relevant d'un traitement médical et les formes chroniques relevant du traitement chirurgical, doit être nuancée.

Pour nous, le traitement est chirurgical, mais il doit toujours être précédé d'une réanimation bien conduite. Certains malades devront subir rapidement une intervention, du fait de la dégradation de leur état, d'autres pourront attendre plus longtemps le geste chirurgical.

II - LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

A - LA DOUBLE ASSOCIATION

La cavographie par voie haute et basse a permis de poser le diagnostic d'une thrombose associée à une malformation congénitale, mais on est assuré de la liberté d'au moins une veine sus-hépatique majeure. Le choix se fera entre une dérivation ou un abord direct des lésions.

1. Les dérivations

Les anastomoses porto-caves n'ont pas leur place ici, en raison de la thrombose de la veine cave inférieure. Elles pourraient à la rigueur, être utilisées chez un malade présentant des signes majeurs d'hypertension portale (hémorragies par varices oesophagiennes) avec une thrombose localisée au segment sus-rénal. On peut toutefois se demander si le régime des pressions resterait longtemps favorable au bon fonctionnement de cette anastomose.

La dérivation en "Y" ilio-mésentérico-atriale peut en cas d'impossibilité d'un geste correcteur complet constituer une bonne méthode thérapeutique.

2. le traitement direct

C'est celui que nous préconisons pour toutes les raisons citées. Nous avons à choisir entre :

a) un geste correcteur sans aucun autre procédé d'exclusion vasculaire du foie. RIGNAULT en rapporte le seul cas connu de la littérature. Il pratique la thrombectomie et la membranotomie sous simple clampage de la veine cave inférieure intra-péricardique. Cliniquement, la malade est guérie : l'ascite, l'oedème des membres inférieurs, les varices ont disparu, mais le contrôle radiologique du 6e mois montre une veine cave sus-rénale rethrombosée, avec une anastomose porto-cave latéro-latérale (que l'auteur avait associée au geste correcteur) fonctionnant vers le bas.

b) l'exclusion vasculaire du foie

Nous en avons déjà décrits les différents procédés et leurs résultats. La technique de J.N. MAILLARD et surtout celle d'HUGUET ont leur place, si l'on ne veut ou si l'on ne peut utiliser une CEC. Elles devraient permettre la thrombectomie et la cure de la malformation.

c) la circulation extra-corporelle

Actuellement, et aux vues de nos premiers résultats, nous pensons qu'elle représente le meilleur procédé autorisant un geste complet en toute sécurité. Elle nécessite bien sûr une équipe médico-chirurgicale entraînée, mais sa technique est aujourd'hui beaucoup simplifiée; et nous sommes convaincus que ces applications "extra-cardiaques" ont un avenir.

B - LA TRIPLE ASSOCIATION

Dans ces cas, on se trouve confronté à une thrombose du carrefour sus-hépatique consécutive à une malformation congénitale et l'angiographie ne montre aucune veine sus-hépatique libre. Il nous paraît utile de pratiquer alors une phlébographie sus-hépatique transcutanée, soit en pré-opératoire, soit, mieux, en per-opératoire. En effet, la certitude d'une thrombose ou/et d'une agénésie des troncs sus-hépatiques majeurs va dicter la conduite thérapeutique.

1. Les dérivations

Elles peuvent ici être parfaitement discutées ; leur relative simplicité est précieuse chez ces malades à haut risque ayant une espérance de guérison limitée si l'on utilise d'autres techniques.

Toutefois, peu de succès sont rapportés dans la littérature.

Différents procédés peuvent être utilisés :

La dérivation porto-atriale ou ses dérivées (mésentérico-atriale, spléno-mésaraïco-atriale).

Nous avons vu les risques de surcharge cardiaque. Il semble qu'aucun succès durable ne soit rapporté dans la littérature.

La dérivation cavo-atriale isolée n'a pas sa place dans le traitement de ces formes, par contre, on peut lui associer un pontage porto-cave. La meilleure dérivation semble alors être la mésentérico-cave, soit par renversement de la veine cave inférieure, soit par l'intermédiaire d'un Dacron. Si ce double pontage a été proposé par de nombreux auteurs, nous n'avons pas trouvé, là non plus, de succès.

Enfin, la meilleure dérivation nous paraît être, encore, le pontage ilio-mésentérico-atrial en "Y". Le traitement en un temps de l'obstacle cave et de l'obstacle sus-hépatique est particulièrement séduisant. Nous maintenons cependant les critiques déjà citées, mais un brillant succès est rapporté avec un recul de quatre mois au moment de la publication.

2. La chirurgie directe

Elle garde bien sûr pour nous une place prépondérante. Toutes les exclusions vasculaires du foie peuvent être utilisées, sauf la technique sous hypothermie hépatique, qui nécessite une perfusion glacée aggravant en per-opératoire l'engorgement hépatique.

Notre choix s'est porté là encore sur la circulation extra-corporelle puisque ces malades nous paraissent encore plus fragiles que les précédents. Deux problèmes doivent être soulevés :

- le geste correcteur, une fois la thrombectomie et la cure de la malformation réalisée, DOIT COMPORTER, DE PLUS, UNE TENTATIVE DE REPERMEABILISATION D'AU MOINS UN DES GROS TRONCS SUS-HEPATIQUES DROIT, si possible.

J.M. MAILLARD avait utilisé une sonde de Fogarty, on peut également utiliser des dilatateurs rigides.

L'efficacité de ce geste n'est toutefois pas toujours assurée. On peut obtenir un bon reflux per-opératoire, mais en même temps créer des lésions capables de favoriser la récurrence.

- l'engorgement du foie nous paraît être le deuxième problème inhérent à notre technique. En effet, on imagine bien, qu'en cas d'obstruction totale du carrefour, si la circulation hépatique est maintenue pendant le temps de C.E.C. le débit sanguin du foie sera important. D'autant que les diverses manipulations du foie (en particulier la bascule) vont gêner les rares voies de

dérivations existant spontanément.

Cette engorgement per-opératoire fut majeure dans deux observations (N°3 et 5). Elle fut à l'origine d'hémorragies très importantes. Durant l'intervention, le foie prenant des dimensions considérables avec à sa surface de petites plaies par éclatement ou par éraillures provoquées par les instruments. Cette hémorragie est facilitée par les troubles de la coagulation qui peuvent être majeurs chez ces malades.

Dans l'observation n° 3, le tamponnement, les divers procédés d'hémostase et surtout la régression de cet engorgement par la remise en position du foie, après l'arrêt de la C.E.C. permirent de juguler cette importante hémorragie.

Dans l'observation n° 5, il fallut réaliser en fin de l'intervention, en "catastrophe" un pontage mésentérico-cave en Dacron. Un tel geste a permis la désobstruction d'une veine sus-hépatique qui s'est avérée être le tronc gauche sur la radiographie post-mortem. Ce drainage hélas, ne fut pas suffisant. L'hémostase fut très difficile, les lésions hépatiques per-opératoires avaient été importantes.

PROTOCOLE PROPOSE

Pour éviter un tel phénomène nous pensons qu'en cas de doute pré-opératoire sur une atteinte de tous les troncs sus-hépatiques, il faut essayer d'affirmer cette atteinte dès le début de l'intervention par la phlébographie trans-hépatique directe.

Le diagnostic confirmé ou douteux fait pratiquer d'emblée un pontage mésentérico-cave en "H" avec une prothèse de Dacron d'un diamètre suffisant (> 15 mm).

Le protocole de C.E.C. pour les temps intra-cardiaque et intra-cave, doit être l'arrêt circulatoire, sous hypothermie profonde.

Au moment de la recirculation et du réchauffement qui va durer plusieurs minutes, il nous paraît important de pratiquer de plus un clampage du pédicule hépatique dans les limites de temps, tolérables (largement suffisantes pour le réchauffement complet). Grâce à cette précaution, nous pensons que l'engorgement du foie ne sera pas aggravé pendant l'intervention et que ces hémorragies de la période de réchauffement seront considérablement diminuées.

III - LES CAS EXTREMES

1. La transplantation hépatique

Bien que tentée par STARZL, puis CALNE pour un et deux cas de syndrome de Budd-Chiari, elle n'entre pas dans le cadre de nos possibilités thérapeutiques : la thrombose de la veine cave inférieure interdisant cette intervention déjà délicate.

2. Que faire en cas de thrombose du carrefour cavo-sus-hépatique associée à une thrombose de la veine porte ?

La seule indication possible à notre avis est celle d'une dérivation porto-cave de type radicellaire comme la transposition intra-thoracique ou pulmonaire, de la rate ou bien les omentopexies. Quelques rares succès ont été présentés, surtout par l'école japonnaise.

CONCLUSIONS

L'obstruction des veines sus-hépatiques par thrombophlébite décrite par BUDD (1846) puis CHIARI (1899) a fait place progressivement à un syndrome qui regroupe à la fois les obstacles sur les veines sus-hépatiques et les obstacles du carrefour cavo-sus-hépatique.

Nous rapportons cinq observations d'obstruction du carrefour cavo-sus-hépatique par malformation sténosante compliquée de thrombose.

Cliniquement, nous n'avons pas noté de différence avec la symptomatologie classique du syndrome de Budd-Chiari : début par oedèmes des membres inférieurs, ascite ou simple hépatomégalie douloureuse, évolution vers l'ascite chronique et l'insuffisance hépatique. Trois caractères sont retrouvés dans nos observations :

- grande latence clinique (moyenne d'âge 30 ans)
- hypertension portale modérée sans hémorragie par rupture de varices oesophagiennes
- syndrome révélé par un facteur surajouté responsable de la thrombose : prise de contraceptifs oraux (déficit en anti-thrombine III, fibrillation auriculaire, migration d'un cathéter, association d'un cancer du rein.

Sous l'angle diagnostic l'investigation essentielle est l'angiographie.

- cavographie par voie basse
- phlébographie sus-hépatique
- artériographie coeliaque et mésentérique supérieure

Cette exploration révèle d'une part la malformation sténosante partielle ou totale située au niveau du carrefour respectant souvent la veine sus-hépatique droite (4 cas), d'autre part l'état de la veine cave inférieure pré-rénale (thrombose totale dans 3 cas). La cinéangiographie complète l'exploration en mettant en évidence l'inversion du courant portal intra-hépatique et le mécanisme des anastomoses avec le système cave supérieur. Dans tous nos cas, l'artériographie coeliaque au temps tardif a révélé l'absence de thrombose portale.

Le traitement chirurgical de l'association malformation sténosante et thrombose du carrefour pose un problème difficile. Les dérivations

porto-caves latéro-latérales ou mésentérico-caves ne peuvent être employées isolément. Les pontages cavo-atrial ou spléno-pulmonaire ont permis quelques succès trop rares pour être appliqués régulièrement.

Le traitement chirurgical direct : thrombectomie et correction de la malformation semble le moyen le plus logique et le plus efficace. Pour réaliser ce protocole opératoire, l'hémostase parfaite du carrefour sus-hépatique s'impose. Les pontages temporaires (cavo-atrial) ont, dans la littérature, souvent abouti à des échecs. L'intervention sous circulation extra-corporelle nous paraît répondre aux impératifs de cette chirurgie : hémostase, bonne visualisation des éléments du carrefour et sécurité pour éviter le désamorçage du coeur.

Quatre opérations ont été suivies de succès et les résultats éloignés témoignent de la bonne qualité de la désobstruction du carrefour sus-hépatique (3 mois- 6 ans). Nous avons échoué chez un malade qui présentait une triple lésion : malformation sténosante, thrombose et oblitération congénitale des ostia des deux veines sus-hépatiques. Ce problème thérapeutique est discuté et un protocole per-opératoire est proposé.

vu, le Doyen de l'UER Faculté
DE MEDECINE GRANGE-BLANCHE
P/ Le Doyen
Le Président de l'Université
Claude Bernard.

Le Président de la thèse
(nom signature)

D. GERMAIN

Vu et permis d'imprimer

Lyon le 13 Décembre 1979

Le président de l'Université
Claude Bernard.
Président du Comité de Coordina-
tion des études Médicales.

D. GERMAIN

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - AKITA S., KATSUKI Y., SAKODA K.
Treatment of Budd-Chiari syndrome with spleno pneumopexy
Acta. Med. Univ. Kagoshima 1968, 10 , P. 44
- 2 - ALAGILLE D., LE TAN VINH, ODIEVRE M.
Syndrome de Budd-Chiari et maladie veino-occlusive
chez l'enfant (à propos de 3 observations).
Archives Francaises de Pédiatrie 1968, 25 , 1039
- 3 - ALLEN P.B.R., KLING S., KOWALEWSKI K.
Effects of gradual complete occlusion of hepatic veins
in dogs.
Proceedings of the Society for experimental biology
and medicine 1958, 98 894
- 4 - AUVERT J., LE BRIGAND H., SERINGE P., MICHEL J.R.,
FARGE C.,
Possibilités thérapeutiques de la splénopexie intra-
pulmonaire dans certains cas de l'hypertension portale.
Ann. Chir. Thorac. Cardiovasc. 1966, 5 , 83.
- 5 - AUVERT J., FARGE C., WEISGERBER G.,
Traitement de l'hypertension portale de l'enfant par
l'implantation de l'axe cavo-iliaque retourné dans la
veine mésentérique supérieure (45 cas)
Ann. Chir. thorac Cardiovasc. 1973, 12 , 165
- 6 - AUVERT J., WEISGERBER G.,
Syndrome de Budd Chiari dans l'enfance et l'adolescence.
Med Chir. Dig. 1976 , 5, 301.
- 7 - BAKER J., SHIELDS H.,
Effet de la transposition porto-cave sur le débit
sanguin hépatique après obliteration veineuse sus-hépatique.
Ann. Surg. Juillet 1974 , 180 , 1, 89
- 8 - BARBIER R., SCOTTO M, JULIEN G, ORCEL D., CAROLI J.
Leiomyosarcome de la veine cave inférieure et syndrome
de Budd- Chiari.
Rev. Med. chir. Maî Foie 1968, 43, 1

- 9 - BARGE J., MIGNOT J., POTET F.
Les aspects anatomo-pathologiques des syndromes de Budd-Chiari aigus et chroniques (5 observations)
Semaine des Hopitaux Paris 1971, 47 n° 52, 2987
- 10 - BELLI L., DE MARZO V., PERACHI A.
Le réseau lymphatique du foie dans la congestion veineuse de l'organe
Press. Med. 1958, 66, 293
- 11 - BENETT I.L.
A unique case of obstruction of the inferior veino-cave.
JOHNS HOPKINS Hosp 1950, 87, 290
- 12 - BEYLOT M., DUMURGIER Cl. ORGIAZZI J., TRAN-MINH V.,
PALIARD M., MORNEX R., MARION P.
Syndrome de Budd-Chiari par thrombose de la veine cave inférieure due à une migration de cathéter et à une stenose membraneuse.
Ann. Med. Interne. 1978, 12 , 715.
- 13 - BIGOT J.M., CHERMET J., MONNIER J.P.,
Les syndromes de Budd - Chiari. Diagnostic radiologique.
Ann. Radiol. 1974, 17 , 451
- 14 - BLAKEMORE A.H.
Portocaval anastomosis.
Surg. Gynec. Obst. 1948, 87, 277
- 15 - BLOCH P., HUGUET C., LEVY V.G., OBERLIN P., OPOLON P.,
Valve péritonéo-jugulaire pour ascite irréductible.
Bilan de 23 malades.
Gastroenterol. Clin. Biol. 1979 , 3 , 433
- 16 - BOURGEON R., GUNTZ M.,
Introduction à la pathologie des veines sus-hépatiques.
Mémoire de l'Académie de Chirurgie, 1959, , 85

- 17 - BOUTELIER Ph., COUINAUD C.,
Les anomalies dites " primitives" de la veine cave
inférieure. Etude embryologique, anatomique et clinique.
Suggestions thérapeutiques.
J. Chir. (Paris) Fev. 1962, 82 , 199.
- 18 - BRETON A., GAUDIER B., PONTE C., DUPUIS C. LESCUT J.,
Oedèmes des membres inférieurs , thrombose iliaque et
hypoplasie du segment hépatique de la veine cave.
Press. Med. 1960, 42 , 1544.
- 19 - BRINK A., BOTHA G.,
Budd-Chiari, syndrome, diagnosis by hepatic venography
Br. J. Radiol. 1955, 28 , 330
- 20 - BRITTON R.C., BROWN G.H., SHIREY E.K.
Intrahepatic veno-occlusive disease in cirrhosis with
chronic ascites. Diagnosis by hepatic phlebography and
results of surgical treatment.
Ann. Surg. 1963, 158 , 370
- 21 - BRONTE-STEWART B., GOETZ R.H.,
Budd-Chiari syndrome. High inferior vena caval obstruction
demonstrated by venography.
Angiology 1952, 3 , n° 2 , 167
- 22 - CALNE H., WILLIAMS G.,
Orthotopic liver transplantation.
Brit. Med. J. 1977, 19 , 471
- 23 - CAMERON J.L., MADOREY W.C.
Mesoatrial shunt . New treatment for the Budd Chiari
syndrome.
Ann. Surg. 1978, 187 , N° 4 402.
- 24 - CAROLI J.,
Syndrome de Budd-Chiari : contribution au diagnostic.
Med. et hygiène (Geneve) 10 janv. 71, 29, n°947 , 77

- 25 - CAROLI J., GUILLE C.,
Diagnostic scintigraphique et artériographique du
syndrome de Budd-Chiari.
Rev. Med. Chir. Mal. Foie. 1971, 46 , n° 5 211
- 26 - CAROLI J., PARAF A.
Précis des maladies du foie, du pancréas et des voies
biliaires.
MASSON et Cie Editeurs 1975 p.383
- 27 - CARULI , BORALDI, RONCAIA and al.
Liver scans in the Budd-Chiari syndrome
J.A.M.A. 1973, 223 , 1161
- 28 - CATINAT J., AUVERT J., CASASSUS P., NEZELOF Ch. ROY J.L.
A propos d'un nouveau cas de Budd-Chiari
Press. Med. 1960, 47 , 1749
- 29 - CHAPMAN J.E., OCHSNER J.L.
Illo-mesenteric-atrial shunt procedure for Budd-Chiari
vena caval thrombosis.
nn. Surg. 1979 , 188 , 642
- 30 - CHAUDHURI T.K., CHAUDHURI, SUZUKI
Fiver scan in the Budd-Chiari syndrome
J.A.M.A. 1972, 221, 506
- 31 - CHEVREL B., et CHEVREL J.P.
Possibilités chirurgicales actuelles du syndrome de
Budd-Chiari
Rev. Med. Chir. Mal. Foie. 1969, 44 n° 1 , 47
- 32 - CHOMETTE G., AURIOL M., BROCHERIOU C., PINAUDEAU.
Syndrome de Budd Chiari chez l'enfant et le nourrisson
Annales d'Anatomie pathologique 1966, 11 , 95
- 33 - CLAIN D., FRESTON J., KREEL L., SHERLOCK S.
Clinical diagnostic of the Budd-Chiari syndrome
A report of 6 cases.
Amer. J. Med. 1967 , 43 n° 4 , 544

- 34 - CORCOS V.
Le syndrome de Budd-Chiari
Concours medical 1965, 87 , 7417
- 35 - CORCOS V., VALLA A., CAROLI J., BONNEVILLE B.
Le syndrome d'obstruction supra-hépatique de la
veine cave inférieure.
Rev. Med. Chir. Mal. Foie 1960, 35 295
- 36 - CORCOS V., CAROLI J., PARAF A., COUINAUD C., BONNEVILLE B.,
Les obstructions mixtes des veines caves inférieures et
sus hépatiques.
Rev. Med. Chir. Mal. Foie 1960, 35 , 315
- 37 - COUINAUD C.
Le foie. Etudes anatomiques et chirurgicales.
Masson et Cie , Edit. Paris , 1957
- 38 - COUINAUD C.
Tumeurs de la veine cave inférieure
J. Chir. Paris Avril 1973, 105 , 411
- 39 - DAVIS M., PETERS R., REYNOLDS T.,
Budd - Chiari syndrome due to inferior venacava-obstruction
Gastroenterology Juin 1968 , 54 , 1142
- 40 - DENTAN J. et LEGER L.
Syndrome de Budd-Chiari et maladie veino-occlusive.
Vie medicale 1971, 52 n° 13 , 1609
- 41 - DETRIE Ph.
Le syndrome de Budd- Chiari
La Presse Medicale 1952 , 60 , n° 19 , 392
- 42 - DETRIE Ph.
Le syndrome de Budd-Chiari
Presse Medical 1960, 68 n° 19 , 392

- 43 - DEUTSCH C., ROSENTHAL D., ADAR A. , MORES S.
Budd-Chiari syndrome. "Study" of angiography findings
and remarks of etiology
Ann. J. ROENTGENOL 1972, 116 , 430
- 44 - DEUTSCH C., ADAR A., BOGOWSKY , ITZCHAK G.
Diversion of the hepatic arterial flow into the portal
vein in the Budd-Chiari syndrome.
Blood Vessels 1974, 11 , 96
- 45 - DEVIC G.
Chirurgie expérimentale de la veine porte.
Thèse Lyon 1950
- 46 - DON O. GORE, STUART K.L., BRAS G.
Veno-occlusive disease of the liver : surgical aspects.
Surgery 1960, 49, 334.
- 47 - DRAPANAS T.
Interposition mesocaval shunt for treatment of portal
hypertension.
Annals of Surgery 1972, 176, 435
- 48 - DUBOST Ch., PIWNICA A., CARPENTIER A., KIEFFER E.
Traitement chirurgical des obliterations membraneuses
du segment terminal des veines caves.
Ann. Chir. Thor. Card. 1969, 8 , 882
- 49 - DUFFAUD-THIERMAN D.
Traitement médical de syndrome de Budd-Chiari.
Revue de 71 cas de la littérature, à partir de 33
observations personnelles
Thèse médecine Larib isière St Louis PARIS 1977
- 50 - DUMURGIER Cl., VILLARD J., GEORGE M., KEPENEKIAN G.,
ESTANOVE S., MARION P.
Syndrome de Budd-Chiari par thrombose cave. Intérêt du
traitement chirurgical sous circulation extra-corporelle.
Communication Société Française d'Angéologie Lyon 1977

- 51 - DUMURGIER Cl. VILLARD J., GEORGE M., KEPENEKIAN G.,
ESTANOVE S., CIBERT J., MARION P.,
Migration de cathéter veineux . Migration à contre
courant dans la veine cave inférieure.
Lyon Chir. 1978 , 74 , n° 5,338
- 52 - ECKER J.A., Mc. KITTRICK J.E., FAILING R.M.
Thrombosis of the hepatic veins.
Amer. J. Gastroenterol Juin 1966, 45 n° 6, 429
- 53 - EGUCHI S., ENDO S., YAMGUCHI et ASAMOK
Inferior caval occlusion associated with the Budd-Chiari
syndrome: treatment with bypass operation.
J. Cardio. Surg. Nov-Dec 1966, 7 , 490.
- 54 - EIDEMILLER L.R. in LEVEEN H.N. CHRISTOUDIASS G. and Coll
Peritoneo-venous shunting for ascites.
Ann. Surg. 1974, 180 , 580
- 55 - ERLICK D., SHRAMEK A., BRANDSTAETTER S. and BASSAN H.
Surgical cure of primary hepatic vein occlusion syndrome
by side-to-side portocaval shunt.
Surg. Gynec Obstet. Mars 1962, 144 n° 3 368
- 56 - FARGE C., AYVERT J.
L'anastomose ilio-mésentérique. procédé améliorant
l'anastomose cavo-mésentérique pour hypertension portale.
Presse Medicale 1962, 70 , 2217
- 57 - FONKALSRUD E.W., LINDE L.M., LONGMIRE W.P.
Portal hypertension from idiopathic superior veno-
caval Obstruction.
J.A.M.A. Avril 1966 , 196 n° 2 129
- 58 - FORTNER J.G., SHIU M.H. and Coll
Major hepatic resection using vascular isolation and
hypothermic perfusion.
Ann. Surg. 1974, 180 , 644.

- 59 - FORTNER J.C., KIM D.K, and Coll,
Major hepatic resection for neoplasia = personal
experience in 108 patients.
Ann. Surg. 1978 , 188 , 363
- 60 - FRUHLING R. , ROGER A., JOBARD D.
Le syndrome hépatique de Chiari occlusion des
veines sus-hépatiques.
Annales de Medecin 1951, 52 , 696
- 61 - GARNIER H., ABOULKER J., CALMAT A., FRAIOLI J.P.,
GORY P., DESMAIZIERES F., CONSEILLER C., RICCO J.B.
Chirurgie de la veine cave inférieure rétro-hépatique
et trans-diaphragmatique dans les myélopathies
chroniques d'origine veineuse.
Chir. 1977 , 103 , 1028
- 62 - GERMAIN M., GREMILLET C., DELAVIERRE Ph. DEHOUX Ph.
AVCI C., ROUX M.
Etude expérimentale de la dérivation interne cavo-
auriculaire pour l'exclusion vasculaire temporaire du foie
application à la chirurgie hépatique exsangue.
Chirurgie 1978, 104 344
- 63 - GOLDBERG M.
Nephroctict syndrome with inferior vena cava stenosis
ARCH Intern. Med. 1967, 120 , 94
- 64 - GORDON F.M., KENNEDY P.A.
The Surgical clinics of North America
Symposium on Hepatic Surgery , Avril 1977, 57 n° 2
- 65 - GURITZ M.
Les veines sus hépatiques.
Travaux du Laboratoire d'anatomie de la Faculté de
Medecine d'alger 1959, Grenaf (Edit Algor)

- 66 - HALES M.R. et SCATLIFF J.H.
Thrombosis of the inferior vena cava and hepatic veins
(Budd-Chiari syndrome).
Ann. Intern. Med. Oct. 1966 , 65, n° 4 , 768
- 67 - HAUTEFAUILLE P., LECHARNY B., NUSINOVICI V., LEVY V.G.,
CAROLI J.
Anastomose porto cave-latéro -latérale avec greffon veineux
interposé dans 2 cas de syndrome de Budd-Chiari
N. Press Med. 1974 , 17 , 1104
- 68 - HEPNER A., STEINER P.
Hepatic veinous occlusion associated with intra hepatic
narrowing of the inferior vena-cava.
Brit J. Surg. 1969, 56 , 245
- 69 - HIROOKA M and KIMURA C.
Membranous obstruction of the hepatic portion of
the inferior vena-cava
Surgical correction and etiological study
Arch. Surg. 1970 , 100 , 656
- 70 - HUGUET C.
Voie d'abord abdominale de la veine cave sus-hépatique.
Chirurgie 1974, 100 524.
- 71 - HUGUET C. , GALLOT D., OFFENSTADT G., COLOIGNER M.
Exclusion vasculaire totale du foie dans la chirurgie
d'exérèse hépatique large . Intérêt et limites.
N. Press Med. 1976, 5, 1189
- 72 - HUGUET C., NORDLINGER B., GALOPIN J.J. BLOCH P., GALLOT D.
Normothermic hepatic vascular exclusion for extensive
hepatectomy.
Surg. Gynecol Obstet 1978, 147 , 689

- 73 - HUGUET C., NORDLINGER B., BLOCH P., CONARD J.
Tolerance of the human liver to prolonged normothermic ischemia : a biological study of 20 patients submitted to extensive hepatectomy.
ARCH Surg. 1978 , 113, 1448
- 74 - HUGUET C., LIEGEOIS A., LEVY V.G. CAROLI J.
Interposition mesocaval shunt for chronic primary occlusion of the hepatic veins.
Surg. 1979, 148, 691
- 75 - HUGUET C., CAROLI J.
Traitement chirurgical du syndrome de Budd-Chiari
Med et Hyg. 1979 , 37 , 61
- 76 - HUGUET C. , BOYMOND P, BLOCH P., PARC R.,
Anastomoses mésentérico-caves avec interposition prothétique. (23 observations)
Ann. Chir. 1978 , 32, 221
- 77 - INOKICHI, KOBAYASHI , KUSABA, SAKI, SHIIZAKI
Bimanual finger fracture technic for relief of obstruction of the inferior venacava with the Budd-Chiari syndrome.
Surg. 1968, 50 , 495
- 78 - ISSA J. , HAFFAR M., BABBAGH J., TABARA N.
Maladie de Budd Chiari , shunt cavo-auriculaire.
Rev. Med. Chir. Mal. Foie. 1969, 44 n° 1 , 35
- 79 - JOB C., BRAULT B., LEVESQUE M. NAHUM H.
Exploration radiologique du syndrome de Budd-Chiari .
Etude de 13 cas.
Nouv. Press Med. 1977, 6 n° 12, 1021
- 80 - JOHANSSON L., MOBERG A., SODERLUNDE S., THORNELL G.
Congenital obstruction of the inferior vena-cava.
Acta Chir. Scand Juin 1966, 131 n° 6 509.

- 81 - JONES J. LAWRENCE D.
A case of the Budd-chiari syndrom a clinico-pathological study
Br. J. Surg. 1954, 41 , 628
- 82 - KIBEL M.A. , MARSDEN H.B.
Inferior venocaval and hepatic vein thrombosis. the chiari syndrom in childhood.
Arch. Dis. Child. 1956 , 31 , 225
- 83 - KILMAN I.M. WILLIAMS T.E., KAKOS G.S, MOLNAR W., RYAN J.M.
Budd Chiari syndrom due to congenital obstruction of the Eustachian valve of the inferior venacava.
J. Cardiovasc. Surg. 1971 , 62, n° 2 , 226
- 84 - KIMURA C., MATSUDA , KOIE, HIROOKA M.
Membranous obstruction of hepatic portion of the inferior venocava. Clinical study of 9 cases.
Surgery 1972, 72 , 551
- 85 - KIMURA C., MATSUDA H., MAETANI S.
Obstruction of inferior venacava with special reference to membranous obstruction of its hepatic portion.
Thorax Chirurgie 1965, 12, 430.
- 86 - KIMURA C., SHIROTANI H., KUMA .
Transcardiac membranotomy for obliteration of the inferior vena cava in the hepatic portion.
J. CARDIOVASC Surg. 1962, 3, 293 .
- 87 - KIMURA C., SHIROTANI H., HIROOKA M. TERADA M;
IWAHASHI K., MAETANI S.,
Membranous obliteration of the inferior vena cava in the hepatic portion.
J. Cardio. Surg. Avril 1963 , 4 , 87
- 88 - KREEL D., FRESTON R., CLAIN C.
Vascular radiology in the Budd-chiari syndrom.
Brit. J. Radiol, 1967, 40 , 755

- 89 - LAM G.R., GREEN E. GALE H.,
Transcardiac mambranotomy for obstruction of the
hepatic portion of the inferior vena cava.
Circulation avril 1974 supp au vol 31 et 32 , 188
- 90 - LAM G.R., GALE H., GREEN E.
Transcardiac approach to obstructing lesions of the
hepatic portion of the inferior vena cava.
Bull Soc. Intern. Chirur. Sept-Dec 1967, 23 , 522
- 91 - LANGER B., STONE R.M., COLAPINTO R.F. and coll.
Clinical spectrum of the Budd-Chiari syndrom and its
surgical management.
Am. J. Surg. 1975, 129, 137
- 92 - LATASTE J., ALBOU J.C.
Syndrome de Budd-Chiari et thrombose cave inférieure
traitée par shunt spléno-mésaraic auriculaire.
Presse Medicale 1971, 79 , 1491
- 93 - LAURIAN C.
Intérêt de l'anastomose cavo-porte dans le traitement
des interruptions de la VCI sus-rénale.
N. PRESS. Med. 1977, 41, 3857
- 94 - LAURIAN C. , BRUNEAU L, VINAY P.,
The cavo portal shunt in interruption of the supra-
renal inferior vena cava.
Arch Surg. 1979, 114 , 628
- 95 - LEBON D., FABREGOULE R., BOURGEON A., MESSERSCHIMID.S.
Syndrome de Budd Chiari par agénésie congénitale des
veines sus hépatiques.
Bulletins et mémoires de la Société Médicale des
Hopitaux de Paris 1955, 71, 250.
- 96 - LE BRAS M., LAMOUCHE P., EKRA A., CHAUVET J., TONNEL J.
BERTRAND Ed.
La phlébographie sus hépatique au cours des affections
hépatoportales.
J. Chir. Nov 1973 , 106 n° 5 457

- 97 - LEGER L., PREMONT M. LEFORT J.
Phlébographie sus-hépatique par injection dans le
parenchyme hépatique.
Presse Medicale 1962, 70 , 1855
- 98 - LEGER L; MARION P.
Indications et résultats de la chirurgie de l'hyper-
tension portale.
Rapport du 66e congrès français de chirurgie 1964
- 99 - LEGER L. , CATINAT J., BOUTELIER Ph, LEMAIGRE G.,
Syndrome de Budd-Chiari : obstruction veineuse sus-
hépatique.
J. de Chir. 1964, 87 mai-juin n° 56 ,541
- 100 - LEGER L et Coll.
Maladie veino-occlusive du foie et syndrome de
Budd-Chiari.
Presse Med. Aout-sept. 1970 , 78 , n° 36 , 1564
- 101 - LEGER L., PATEL J.C., BOURY C.,
Dérivation veine splénique - vaisseaux pulmonaires
pour syndrome de Budd-Chiari.
Presse Med. Sept 1966, 74 n° 39, 2017
- 102 - LEGER L., PATEL J.C., LENRIOT J.P.
L'anastomose porto rénale.
La presse medicale 1965, 73 1587
- 103 - LEVY V.G., BIGOT IM, MONNIER J.P., CHERMET J.
Inversion du courant portal dans le syndrome de
Budd Chiari
N. Press. Med. 1975, 4 33
- 104 - LEVY V.G. , CAROLI J.
Syndrome de Budd-Chiari à propos de 29 cas.
- role de la coagulation intravasculaire.
- evolution des méthodes de diagnostic
- traitement.
Med. Chir. Diges. 1974, 3 , 389

- 105 - LEVY V.G., HECHT Y., CAROLI J.
Assèchement des ascites cirrhotiques par reinjection
veineuse continue du liquide d'ascite concentré
ANN; Med. Int. 1971, 122 , 1075
- 106 - LEVY V.G. , CAROLI J.
Syndrome de Budd Chiari
Concours medical 1977, 45 , 7001.
- 107 - LEYMARIOS J., MARCHE G., ROZE C., SOUCHARD M.,
BOCQUET L. DEBRAY C.
Lésions anatomiques du foie après stenose des veines
sus-hépatiques.
Etude expérimentale chez le rat.
Gastroenterologie Clin.Biol. 1977, 1, 629
- 108 - LIEVRE P.
Etude des obstructions des confluent sus-hépatiques et
caves.
Thèse ALGER, Mars 1959
- 109 - LITTLE R.D. , MONTGOMERY P O'B.
Stenosis of the vena cava with vena caval and hepatic
vein thrombosis related to trauma.
Ann. Intern. Med. 1952, 28 , 330
- 110 - MAC KEE F.W. SCHILLING (JA) TISHKOFF G.H, HYATT R.E.
Experimental ascites. Effects of sodium chloride and
protein intake on protein metabolism of dogs with
constricted inferior vena cava.
Surg Gyn obst 1949, 89 , 529
- 111 - MAILLARD J.N., BERTHELOT P.
Syndrome aigu de Budd-chiari : tentatives thérapeutiques
(à propos de 3 cas).
Rev. Med . Chir. Mal. Foie. 1969, 44 n°1 , 29

- 112 - MAILLARD J.N., HUGUIER M., DELAITRE B.
Side to side transduodenal superior mesenteric
veine inferior vena cava anastomosis.
Annals of Surgery 1970, decembre 1023
- 113 - MALLET-GUY P., DEVIC G.
Etude experimentale des ascites. Stenoses veineuses
post-hépatiques et transposition du foie dans le Thorax.
Lyon Chir. 1954, 49 , 153.
- 114 - MALLET-GUY Y., MANDAIRON Y., DEBIEC P., FEROLDI J.,
MALLET-GUY P.
Les lésions du foie après ligature expérimentale
incomplètes de la veine cave sus-hépatique. Etude
histologique et ultrastructurale.
Ann. Gastro entero Hepotoal 1971, 7 , 99
- 115 - MALLET-GUY O. DEVIC G., FEIT R., SOLER A., BLONDÉT P.
Etude expérimentale des ascites par stenose veineuse
post hépatique. Ligature de la veine cave inférieure
thoracique. Ligature des veines sus hépatique.
Lyon Chir 1952 , 47 , 807
- 116 - MALLET-GUY P., MANDAIRON Y.
Etude experimentale de la circulation hépatique.
Lyon Chir. 1967, Sept. 63, 652
- 117 - MAMBRINI A., WEIL I., MENTION D., FERRET B., LANCIEN M.
LEGRAS G.
Effets de la ligature isolée d'une veine sus-hépatique
chez le chien
Ann. Chir. 1976, 30 n° 2 , 157
- 118 - MANABE H.
Endovnectomy for the surgical treatment of Budd-Chiari's
syndrom.
JAPANESE Circulation Journal 1964 , 28 , 183
- 119 - MARION P., GOUNOT J.
Sternolaparotomie médiane.
Lyon Chir. 1058 , 54 , 106

- 120 - MARION P.
Les difficultés d'interprétation du rôle des oestro-
progestatifs dans l'étiologie des thromboses veineuses
à propos d'un syndrome de Budd-Chiari
Med. Circ Diag. 1976, 5 , 8
- 121 - MARION P.
Mesenterico caval anastomosis.
J. Cardiovasc Surg. 1966 , Suppl 70 , 70
- 122 - MARION P. DUMURGIER Cl. VILLARD J. , KEPENEKIAN G.
GEORGE M., ESTANOVE S.,
Syndrome de Budd Chiari par malformation stenosante et thrombose
du carrefour cavo-sus-hépatique.
Thrombectomie et correction sous circulation extra-corporelle
Communication à l'Académie de chirurgie , chirurgie - (à paraître).
- 123 - MARION P., BOUCHET A.
A propos du traitement du syndrome de budd-chiari
Bases anatomiques et techniques du pontafe porto-atrial.
Lyon Chir. Mars 1967, 63 n° 2 , 266
- 124 - MERCIER C. , HOUEL F.
Les thromboses caves.
rev. Prat. 1977, 27 21 , 1365
- 125 - MICHAUD P., SAUBTIER E., VIARD , TERMET H.
Deux cas de compression de la veine cave inférieure
rétro et sus hépatique.
Lyon Chir. 1959, 55 , 739
- 126 - MICHAUD P. , TERMET H. et Coll.
L'occlusion membraneuse congénitale de la veine
cave inférieure : un cas avec cirrhose hépatique traitée
expérimentalement.
Lyon Chir. 1971 , 7 , 1
- 127 - MIGLIORI G. , ANGELI F., PARAS N., FOMBARON G.
INGLESAKIS I.A.
Traitement conservateur des désinsertions traumatiques
cavo-sus-hépatique.
J. Chir Paris 1977 , 113 n° 5-6 , 487

- 128 - MORENO GONZALEZ E., HEBRERO J. , SAN MARTIN , Coll.
Transduodenal pancreatic interposition mesocaval
shunt using an internal jugular vein autograft.
Surg. Gyn Obstet, 1977 , 145, 565
- 129 - MORENO GONZALEZ E., HEBRERO J., SANS MARTIN et Coll
L'anastomose mésentérique cave avec la veine jugulaire
interne antologie : 21 cas.
Ann. Chir. Sept 1977 , 31 , 8 655
- 130 - MORETTI , REBOUL, DELORME, STAEFFEN, TAVERNIER, ROUSSEAU.
Etudes radiologiques des veines sus hépatiques et du
parenchyme hépatique par cathétérisme fémoral.
Arch. Mal. App. Dig. 1963 , 52 , 556.
- 131 - N GUYEN HUU TRINH CAO HAI et BUI MONG HUNG
Ascite expérimentale et ligature des veines sus hépatiques.
Press Med. 1961 , 69, 2067
- 132 - NICOLOFF D.M., FORTUNY I.E., and DE WALL R.A.
Acute Budd-chiari syndrome secondary to intrahepatic
hematoma following blunt abdominal trauma : treatment
by open intracardiac surgery.
J. Thorac. Cardiovas Surg. fev. 1964 , 47 n° 2 , 225
- 133 - NISHIKAWA Y.
Über die obliteration der stammlebervenen und des
heparen hohlvenenalschnittes.
Mitteil Med Fakult Univ Tokyo 1918, 20 151
- 134 - NOBLE J.A
Hepatic veine thrombosis complicating palcythermia vera :
successful treatement with a portocaval shunt.
Arch. Intern Med 1967 , 120 , 105
- 135 - NOJEK C., RUFILANCHAS J., JUFFE A., TELLEZ G., DURANTEZ H.
EGUARAS M., FIGUERA AYMERICH D.
Budd Chiari syndrome due to obstruction of the
inferior venacava.
Angiology Usa 1976, 27 n° 9 , 518

- 136 - NORRIS
Chiari disease. A case diagnosed during life.
The lancet 1956, 4, 232
- 137 - NYLANDER P.E.A, TURUNEN M.
Transposition of the spleen into the thoracic cavity
in cases of portal hypertension.
ANnn. Surg. 1955 , 142 , 954
- 138 - OHARA I., OUCHI H and TAKAHASHI K
A bypass operation for occlusion of the hepatic
inferior vena cave.
Surg. Gynec Obstet 1963 , 117 n° 2 151
- 139 - OSLER R.
Case of obliteration of vena cava inferior with
great stenosis of orifices of hepatic vein.
J. Anat. Phys 1878 - 79 13
- 140 - OSSELADORE E., BELLINAZZO C.
Valeur sémiologique de l'angiographie sous blocage des
veines sus hépatiques.
Lyon Chir 1959 , 55 , 817
- 141 - PALMER
Budd-Chiari syndrome. Seven cases.
Ann. Intern Med. 1954 , 41 , 261
- 142 - PARAF A., SERVELLE M., RAUTUREAU J. BENOZIO M.
Les obstructions du segment inter-hépatocardiaque de la
veine cave inférieure.
Rev. Med. Chir. Mal. Foie 1969 , 44 n° 1 , 39
- 143 - PARKER R.G.F.
Occlusion of hepatic veins in
Medicine 1959 , 38 , 369

- 144 - PEZZUOLI
L'angiographie des veines sus-hépatiques dans le
diagnostic des états pathologiques du foie.
revue Internationale d'hépatologie 1966, 16 , 1045
- 145 - PIWNICA A. et Coll
International college of surgery
Congres Paris 1979
- 146 - PIWNICA a; virag;r; LENE GRE J., DUBOST Ch.
Valves et membranes anormales de la veine cave inférieure
terminale.
J. Chir 1968 , 96 , 45
- 147 - POLLARD JJ, NEBESAR R.A.
Alteroted hemodynamics in the Budd- Chiari syndrome
demonstrated by selective hepatic and selective splenic
angiography.
Radiology aout 1967 , 89 n° 2 , 236
- 148 - POWELLE D.U., MULLANEY OM
Chiari network and the valve of the inferior vena
cava.
Brit J; Surg. 1960, 22 n° 4 579
- 149 - PUTMAN C.W., PORTER K., WEIL R., REID HAS , STARZL T
transplantation for Budd Chiari syndrom
J.A.AM.A 1976, 236 , 10 1142
- 150 - RAPPAPORT M., HOLMES R.B., STOLBERG HO, Mc INTYRE J.L.
BAIRD R.J
Cine veinographie hépatique et rénale.
Rev. Int. Hepat. 1966 , XVI n° 4
- 151 - RIGNAULT D., PAILLER J.L. TARDAR M., DESPINS P.
BERTHET A.
Syndrome de Budd Chiari secondaire à une stenose membra-
neuse de la veine cave inférieure.
Chirurgie 1976 , 102 n° 11 , 913

- 152 - ROGERS M.A., CHESLER E., DUPLESSIS L., JOFFE N., JOUBERT E.
Membranous obstruction of the hepatic segment of the inferior vena cava
BR J. SURGERY 1967 , 54, 221
- 153 - ROSSAL R.E. & CALDWELL R.A.
Obstruction of inferior vena cava by a persistent Eustachia valve in a young adult
J. CLIN. PATH. 1957, 10, 40
- 154 - SAUBIER E., GIRARD M., BRAULT A., PARTENSKI C.
Anastomose spléno-azygos pour sténose de la veine cave inférieure avec cirrhose : syndrome de Budd Chiari
LYON Chir. 1972, 68, 411
- 155 - SCHAFFNER F., GADBOYS H.L., SAFRAN A.P., BARON M.G., AUFSES A.H.
Budd Chiari syndrome caused by a web in the inferior vena cava
Amer. J. Med. Mars 1967, 42, n° 5, 838
- 156 - SCHRAMEK A., BETTER O.S., BROOK J.G.
New observations in the clinical spectrum of the Budd-Chiari syndrome.
Ann. Surg. 1974, 180, 368
- 157 - SCHREIBER J.T., GONZALEZ L.L.
Thrombosis of hepatic veins and inferior vena cava
American Journal of Surgery Juin 1967, 113, 807
- 158 - SEN P.K., KINARE S.G., KELLCAR M.D., PARULKAR G.B., MEHTA J.M.
Congénital membranous obliteration of the inferior vena cava. Report of a case and review of the literature.
J. Cardiovasc. Surg. 1967, 8, n° 4, 344
- 159 - SOLASSOL Cl., JOYEUX H., SOLASSOL Ch., PUJOL H., ROMIEU Cl.
Chirurgie exsangue du foie dans les tumeurs hépatiques évoluées
Chirurgie 1979 105 582

- 160 - SMITH L.
A case of congenital stenosis of the inferior vena cava
with portal hypertension
Brit. J. Surg. 1965, 52, 913
- 161 - ABOURY J., TUBIANA J.M., MONNIER J.P.
Mise en évidence des veines sus-hépatiques par échotomogra-
phie
Nouv. press. Med. 1977, 6, 3069
- 162 - TAPIE J., MONNIER J., VOISIN E.R.
Amélioration remarquable du syndrome de Budd Chiari après
ligature de l'artère hépatique
Soc. Med. Hôp. Paris 1961, 884
- 163 - TAVILL A.S., WOOD E.J., KREEL L., JONES E.A., GREGORY M.,
SHERLOCK S.
The Budd Chiari syndrome : correlation between hepatic scir-
tigraphy and the clinical, radiological and pathological
findings in 19 cases of hepatic venous outflow obstruction
GASTRO-ENTEROLOGY 1975, 68, n° 3, 509
- 164 - TESTAS P., BENICHO J., BENHAMOU M., CHANZY M.
La chirurgie hépatique avec exclusion vasculaire. Bases
expérimentales. Technique et premiers résultats.
J. Chir.(PARIS) 1976, 111, 19
- 165 - THOMAS M., CAROLI J.
Le syndrome de Budd Chiari - Revue de la littérature à
propos de 21 observations
Rev. Med. Chir. Mal. Foie 1969, 44, 1
- 166 - THOMAS M.
Le syndrome de Budd Chiari. A propos de 20 observations.
Thèse PARIS 1968
- 167 - TIMMIS H.H., ROSANOVA A.R., LARKIN B.S.
Blood less hepatic resection with an internal caval shunt
Surgery 1969, 65, 109
- 168 - TORI G.
Hepatic venography in man
Acta Radiol. 1953, 39, 89

- 169 - VOLWILER W.B., GRINDLAY J.H., BOLLMAN J.C.
A comparison of two types of experimental ascites
Proc. Staff. Meet. of the Mayo Clinic 1950, 25 31
- 170 - WANTZ G.E., PAYNE M.A.
Expérience with porto-caval shunt for portal hypertension
New Eng. J. Med. Oct. 1961, 265, 721
- 171 - WATKINS E., FORTIN C.L.
Surgical correction of a congenital coarctation of the inferior vena cava.
Ann. Surg. Avril 1967, 159, n° 4, 536
- 172 - WIDMANN D., HALES J., GREENSPAN C.
The effects of hepatic vein occlusions
Ann. J. Path. 1962, 41, 439
- 173 - WILLEMS P.
Contribution à l'étude du syndrome de Budd Chiari
Thèse LYON 1972
- 174 - YAMAMOTO S., YOKOYAMA Y., TAKESHIGE K., IWATSUKI S.
Budd Chiari Syndrome with obstruction of the inferior vena cava
Gastroenterology 1968, 54, 1070
- 175 - Un film "syndrome de Budd Chiari par thrombose cavo-sus-hépatique et malformation sténosante du carrefour sus-hépatique"
16mm/20mm a été présenté au Congrès de Chirurgie 1979 à la réunion commune ACADEMIE de Chirurgie et SOCIETE de la COTE d'IVOIRE à YAMASSOUKRO le 07.11.79



